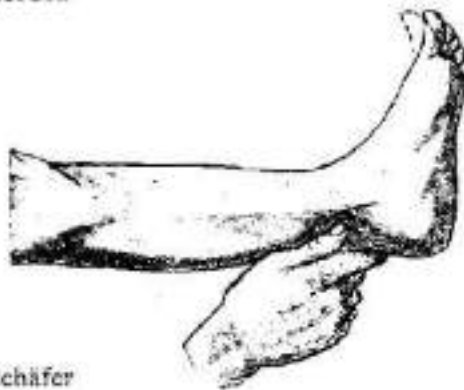


Gordon



Schäfer



Oppenheim

Fig. 9-18. Sucedáneos del signo de Babinski.

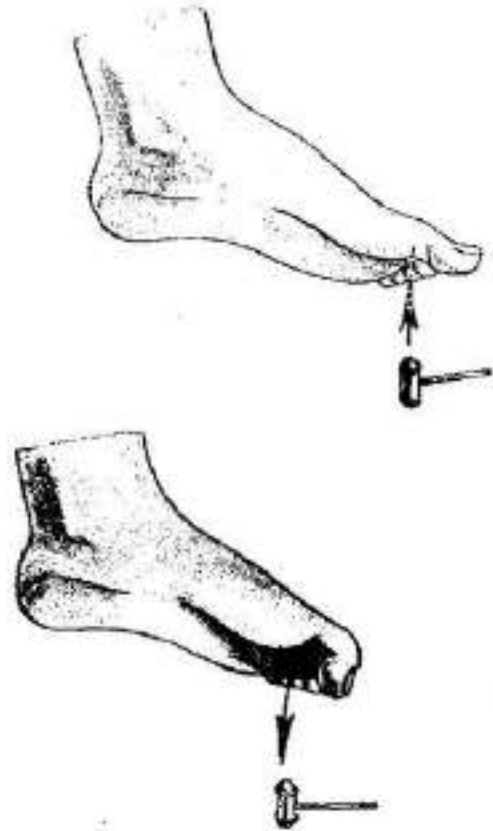


Fig. 9-19. Reflejo de Rossolimo.

nóstico diferencial del signo de Babinski con el de un simple reflejo de defensa.

Cuando se busca el reflejo plantar, es frecuente que el paciente flexione voluntariamente la rodilla retrayendo el pie estimulado como reflejo de defensa. En estas condiciones se puede observar una extensión de los dedos del pie que simula un signo de Babinski y que se debe a la contracción de los músculos anterocexternos de la pierna que acompaña a la flexión de la rodilla. En estas circunstancias no se produce, sin embargo, la contracción del tensor de la fascia lata. Esta última sí aparece cuando se obtiene un signo de Babinski real. Es útil, entonces, palpar la cara anterocexterna del muslo cuando se toma el reflejo plantar. Esta maniobra contribuye, al mismo tiempo, a evitar la flexión defensiva de la rodilla por parte del paciente.

*Significado fistopatológico del signo de*

*Babinski.* Se considera este signo como un fenómeno emparentado con los reflejos de automatismo medular; constituiría el umbral del reflejo de flexión o fenómeno de los acortadores. Su existencia normal en los niños en los primeros años de vida (uno y dos años), cuando aún la vía piramidal no se ha mielinizado y su presencia patológica, toda vez que hay una lesión de la vía piramidal, indica que se trata de un reflejo de origen espinal, inhibido normalmente por acción piramidal.

En caso de alteración de la vía piramidal el reflejo no sólo es muy intenso sino que también es provocado, aun desde zonas vecinas del lugar en que habitualmente es despertado.

**Reflejo escrotal.** La excitación de la región perineal provoca contracciones lentas del dartos.

**Reflejo glúteo.** La excitación de la piel sobre el glúteo mayor produce su contracción.

**Reflejo bulbocavernoso (Onanoff).** La excitación de la mucosa del glande produce la contracción del músculo bulbocavernoso. Un dedo colocado sobre la piel que recubre la uretra bulbar nota la contracción del músculo, provocada por el dedo de la otra mano que raspa suavemente el glande. Este reflejo tiene su centro en el III y IV segmentos sacros.

**Reflejo anal.** La excitación con un alfiler de la piel de la región anal determina la contracción del esfínter externo del ano. Este reflejo corresponde al V segmento sacro.

### Reflejos de automatismo medular

*Examen.* Estos reflejos no se hallan en el sujeto normal, como ocurre con la mayoría de los reflejos anteriormente estudiados. Son, pues, reflejos patológicos, análogos a los fenómenos demostrados por Sherrington en el perro, cuyo neuroeje ha sido seccionado, ya sea en la región cervical superior (perro espinal) o bien a nivel del mesencéfalo (perro descerebrado) y a los que ya se ha aludido antes (reflejo de flexión, *mass-reflex*, etc.). Estudiados por Babinski, Pierre Marie y Charles Foix, se conocen en clínica neurológica con el nombre de reflejos de Pierre Marie-Foix. Se observan en lesiones del haz piramidal con interrupción más o menos completa de la médula, especialmente a nivel de los miembros y sobre todo de los miembros inferiores. Comprenden:

**Reflejos acortadores o fenómeno de los acortadores.** Se exploran estimulando la planta del pie como cuando se busca el reflejo plantar; también se puede pinchar o pellizcar el dorso del pie o de la pierna; flexionar o extender fuertemente el dedo gordo. El fenómeno de los acortadores es el más frecuente y el más importante. Consiste esencialmente en un movimiento sinérgico de triple flexión del pie sobre la pierna, de la pierna sobre el muslo y del muslo sobre la pelvis. Se acompaña, por lo general, de extensión del dedo gordo.

**Reflejos alargadores o fenómeno de los alargadores.** Son mucho más raros que los precedentes y se provocan excitando el segmento proximal del miembro: abdomen, parte alta del muslo. Se contraen los extensores, determinando el alargamiento global de los tres segmentos: muslo, pierna y pie.

**Reflejo de alargamiento cruzado.** Al provocar el reflejo de los acortadores en el miembro inferior de un lado, el miembro inferior del otro lado se hiperextiende. Estimulando alter-

nativamente la planta de un pie y del otro, los reflejos de automatismo que se producen originan un movimiento de pedaleo. Estas mismas respuestas han sido observadas a nivel de los miembros superiores, aunque con mayor rareza.

**Reflejo de conjunto o mass-reflex (Riddoch).** Al producirse el reflejo acortador se evacua la vejiga o el recto, o ambos.

**Reflejo de Kocher.** Pellizcando el testículo se produce a veces un movimiento lateral hacia el lado estimulado por parte de la columna vertebral.

**Reflejo de eyaculación.** La excitación de la región perineal produce la eyaculación.

Los reflejos de automatismo medular no son reflejos cutáneos, porque se los provoca también, y aun mejor, por la excitación de la sensibilidad profunda que por la de la sensibilidad superficial; sus respuestas están constituidas por movimientos complejos que implican a la vez la contracción de grupos musculares funcionalmente sinérgicos, aunque anatómicamente distantes, y la inhibición de los antagonistas.

### Reflejos de postura o tónicos

Los reflejos de postura o tónicos corresponden al grupo de los reflejos propioceptivos de Sherrington. Mientras que los otros reflejos estudiados presentan modificaciones cuando se lesiona la vía piramidal, los reflejos tónicos o de postura tienen atinencia con las lesiones del sistema extrapiramidal o del tronco encefálico. Sus respuestas consisten, sobre todo, en variaciones del tono muscular.

Cuando en un sujeto normal se modifica pasivamente la posición de una articulación, se produce en los músculos que normalmente gobiernan esta articulación un estado de contracción tónica que tiende a fijar la misma en la nueva actitud. Este fenómeno es el resultado de un reflejo postural (Foix-Thévenard). La estimulación del reflejo es producida por el movimiento pasivo que se imprime a la articulación, el que relaja unos músculos y estira otros, que son antagonistas de los primeros. Este estiramiento de los antagonistas acarrea la contracción refleja de los agonistas que se manifiesta por un relieve del tendón correspondiente bajo la piel. La exageración de este reflejo constituye la *contracción paradójica de Westphal*.

Estos fenómenos son análogos a los que describió Sherrington en el perro descerebrado

## Centros y respuestas de los principales reflejos normales

<i>Reflejo</i>	<i>Modo de provocarlo</i>	<i>Respuesta normal</i>	<i>Centro o localización</i>
<i>Nasopalpebral</i>	Percusión de la región frontal sobre la línea media	Cierre de los ojos	Protuberancia (trigémino-facial)
<i>Maseterino</i>	Percusión sobre el mentón con la boca abierta	Ascenso de la mandíbula	Protuberancia (trigémino-trigeminal)
<i>Córneo</i>	Excitación o irritación de la córnea con un algodoncillo	Cierre del ojo	Protuberancia (trigémino-facial)
<i>Velopalatino</i>	Excitación del paladar blando con un bajalenguas	Ascenso del borde libre del paladar	Bulbo (glosofaringo-vago)
<i>Olecraneano</i>	Percusión del olécranon	Flexión del antebrazo sobre el brazo	5º segmento cervical
<i>Bicipital</i>	Percusión del tendón del bíceps braquial	Flexión del antebrazo sobre el brazo	5º segmento cervical
<i>Radial o estilorradiar</i>	Percusión en la apófisis estiloides del radio	Flexión y supinación del antebrazo	6º segmento cervical
<i>Tricipital</i>	Percusión en el tendón del tríceps	Extensión del antebrazo sobre el brazo	7º segmento cervical
<i>Cubital o cubitopronador</i>	Percusión en la apófisis estiloides del cúbito	Pronación del antebrazo con ligera aducción	8º segmento cervical
<i>Flexor de los dedos</i>	Percusión en el tendón del flexor común de los dedos	Flexión de los dedos	7º y 8º segmento cervical
<i>Cutáneo abdominal superior</i>	Frote en la parte superior del abdomen con un alfiler	Contracción del abdomen con desviación del ombligo hacia el lado estimulado	7º segmento dorsal
<i>Cutáneo abdominal inferior</i>	Frote o fricción del abdomen en su parte inferior con un alfiler	Idem	11º segmento dorsal
<i>Medio pubiano</i>	Percusión en la sínfisis del pubis	Contracción del abdomen (resp. sup.). Contracción de ambos aductores (resp. inf.)	10º dorsal a 2º lumbar
<i>Cremasteriano</i>	Excitación en la cara interna del muslo en su parte superior	Elevación del escroto (retracción del testículo)	1º y 2º segmento lumbar
<i>Patelar</i>	Percusión del tendón rotuliano	Extensión de la pierna	3º y 4º segmento lumbar
<i>Aquiliano</i>	Percusión sobre el tendón de Aquiles	Flexión del pie	1º segmento sacro
<i>Plantar</i>	Frote sobre la planta del pie	Flexión plantar de los dedos	1º y 2º segmento sacro
<i>Bulbocavernoso</i>	Fricción sobre el glande	Contracción del compresor de la uretra	3º y 4º segmento sacro
<i>Anal</i>	Fricción en la región perianal	Contracción del esfínter externo del ano	5º segmento sacro

con el nombre de *shortening-contraction* y *lengthening-contraction*.

Al practicar la sección del neuroeje a nivel del tronco cerebral por encima de la protuberancia y entre los tubérculos cuadrigéminos anteriores y posteriores, en el perro, se produce en éste el estado denominado de *rigidez descerebrada*.

La rigidez descerebrada consiste en un aumento del tono reflejo en los músculos extensores de los miembros y de la columna vertebral, que permite al animal mantenerse de pie (reflejo de estación o *standing-reflex*). El animal en estas condiciones no puede cambiar su actitud sin una estimulación exterior. Si se le moviliza, entonces, pasivamente una articulación, se produce en los músculos acortados una contracción de acortamiento —*shortening-contraction*— y en los alargados una contracción de orden inverso —*lengthening-contraction*— que tiende a fijar el miembro en su nueva actitud.

Comprenden estos reflejos de postura:

**Reflejo de acortamiento** (*Wertheim-Salomonsen*). Se flexiona dorsal y pasivamente el pie y se observa la contracción del tibial anterior.

**Reflejos tónicos profundos del cuello** (*Magnus y De Kleijn*). Estos reflejos son de muy rara observación en clínica. Se observan en gatos con *rigidez descerebrada* o de *Sherrington* obtenida por sección del mesencéfalo a nivel del borde libre de la tienda del cerebelo.\* Consisten en lo siguiente: cuando se hace girar o rotar pasivamente la cabeza, el miembro anterior hacia el cual se dirige la cara y que se llama por ello *facial*, se extiende, en tanto que el otro miembro, que se denomina *craneal* porque es al que se vuelve el cráneo, se *flexiona*.

**Fenómeno del hombro de Binda**. Explorando como para buscar el reflejo de Magnus-Kleijn, el hombro opuesto (miembro craneal) se mueve hacia arriba y adelante.

Se observan ambos signos (Magnus y Binda, y especialmente este último) en el síndrome meníngeo.

**Maniobra del empellón** (*de Foix y Thévenard*). El paciente de pie es empujado hacia atrás con un rápido empellón (tirón) de

\* Esta descerebración de Sherrington no altera la función cerebral, por lo que se debe diferenciar de otro tipo de descerebración motivado por la destrucción de la masa cerebral (anoxia grave, traumatismos, paro cardíaco prolongado, etc.), caso en el cual hay trastorno del entendimiento y vigilia.

sus hombros. El explorador debe estar preparado para sostener al enfermo porque puede ser incapaz de mantener o recuperar el equilibrio, desarrollando una marcha retrógrada a pequeños pasos o bien cayendo como un bloque inerte, como se observa en la enfermedad de Parkinson y en ciertos parkinsonismos, en la enfermedad de Huntington y en la enfermedad de Wilson (por la alteración de los reflejos de postura). Normalmente el paciente no cae, ya que rápidamente acontece una contracción de los músculos del plano anterior (región anteroexterna de la pierna, cuádriceps y músculos abdominales), que se opone al cambio del centro de gravedad corporal evitando el desequilibrio.

Dependiendo los reflejos tónicos del mecanismo regulador del tono postural (véase tono), se hallarán modificados en las lesiones del cerebelo, de la vía extrapiramidal y de los nervios periféricos. Las experiencias de rigidez descerebrada demuestran la importancia del tronco encefálico en los mismos.

### Síntesis sobre los reflejos

De la larga, y a pesar de ello incompleta enumeración de los reflejos, con la descripción de la técnica respectiva para su exploración, han de retenerse como más importantes:

**Cabeza.** Nasopalpebral, maseterino, córneo y velopalatino.

**Tronco.** Medio pubiano y los tres cutáneos abdominales.

**Miembro superior.** Estilorrádial, cubitopronador, bicipital, tricipital.

**Miembro inferior.** Patelar, aquiliano, cremasteriano, cutáneo plantar.

Para facilitar su recuerdo se resumen en el cuadro los principales reflejos.

### Clonus-sincinesias

#### Clonus

El clonus (del griego *klonos*, agitación) consiste en una serie de contracciones involuntarias, rítmicas, determinadas en un grupo muscular, por la extensión brusca y pasiva de los tendones o músculos, para que el clonus se produzca es necesario, casi siempre, que la estimulación tendinosa sea continua. El clonus está constituido, en cierto modo, por una serie rítmica de reflejos miofáticos. Se diferencia del reflejo en que la excitación o estimulación se

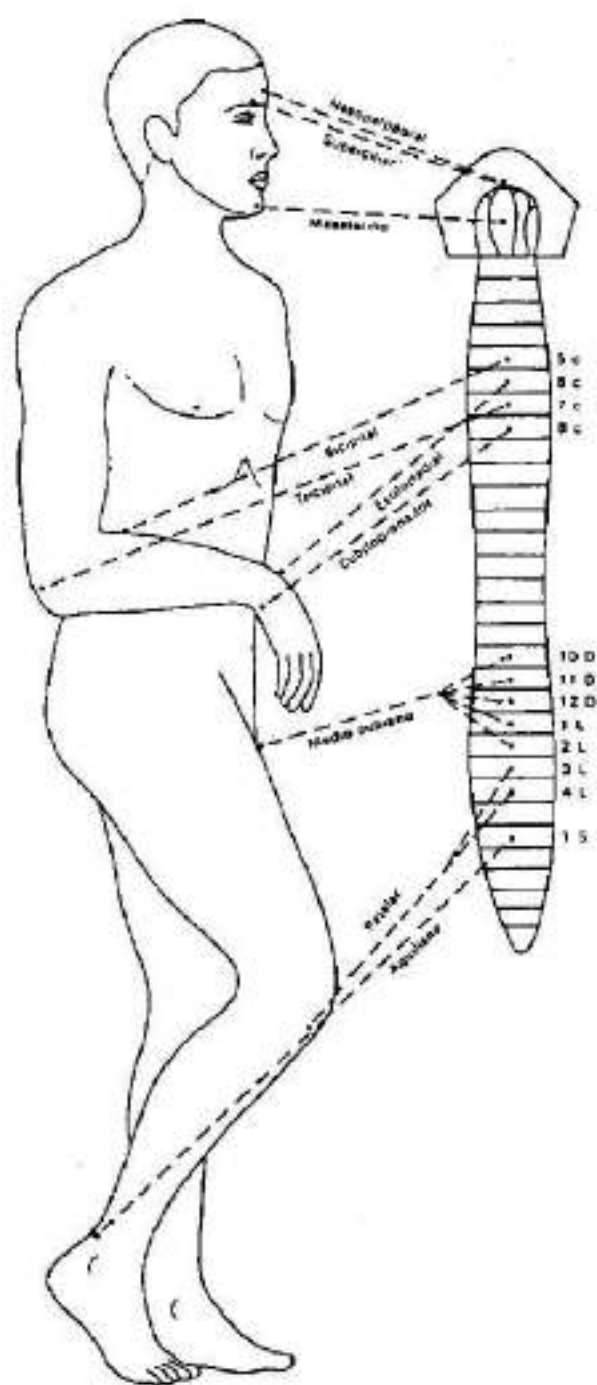


Fig. 9-20. Los principales reflejos profundos y sus centros.

prolonga de tal manera que, habiendo terminado la primera contracción, se produce inmediatamente una segunda, y así sucesivamente hasta lo que se denomina el clonus inagotable. Puede ser inhibido por una excitación periférica cualquiera ejercida en un punto alejado de aquel donde se produce el clonus. Por ejemplo, un pellizcamiento en el muslo puede detener inmediatamente un clonus de pie. El clonus representa fisiopatológicamente una hiperexcita-

bilidad del arco reflejo por supresión de la acción frenadora o reguladora que ejerce normalmente la vía piramidal, o sea que se trata de un fenómeno de liberación.

**Clonus del pie.** Flexionando la pierna sobre el muslo y tomando la pierna en forma que descansa sobre el antebrazo del explorador, se toma a plena mano el pie por su cara plantar; se provoca su flexión dorsal pasiva forzada; se inicia entonces una serie de sacudidas rítmicas (figs. 9-21 y 9-22). El clonus patológico es inagotable y termina con la flexión pasiva del dedo gordo. El clonus no patológico se agota pronto.

**Clonus de la rótula.** Con el miembro en extensión se toma la rótula entre los dedos índice y pulgar de una mano y se le da un pequeño golpe seco, llevándola bruscamente hacia abajo; se produce en caso positivo la trepidación (fig. 9-23). Se observa en los mismos casos que el clonus del pie.

**Clonus de la mano.** De observación muy rara. Se busca poniendo la mano del paciente en extensión pasiva forzada y dándole un pequeño golpe como para aumentar aún la extensión. Si existe, se produce el clonus al efectuar la maniobra (fig. 9-24).

### Sincinesias

Con el nombre de sincinesias (del griego *syn*, con, y *kinesis*, acción de ponerse en movimiento) se designan movimientos involuntarios y a menudo inconscientes, que se producen cuando se realizan otros movimientos, generalmente voluntarios y conscientes. Son, pues, movimientos asociados, es decir, que la ejecución de un movimiento desperta la realización de otros.

Tienen ciertas semejanzas con los reflejos en el sentido de que son movimientos involuntarios, despertados por una incitación dada, siendo siempre idénticas para una misma incitación. Pero lo que las diferencia de los reflejos es que la incitación está constituida por un movimiento voluntario. Sin embargo, no hay una barrera absoluta entre los movimientos reflejos y los sincinéticos; se conoce un cierto número de fenómenos que son verdaderas formas de transición entre ambos grupos de movimientos.

Por otra parte, las sincinesias constituyen fenómenos patológicos que se observan en los casos en que hay lesiones de la vía piramidal. No se observan en el individuo normal sino sólo

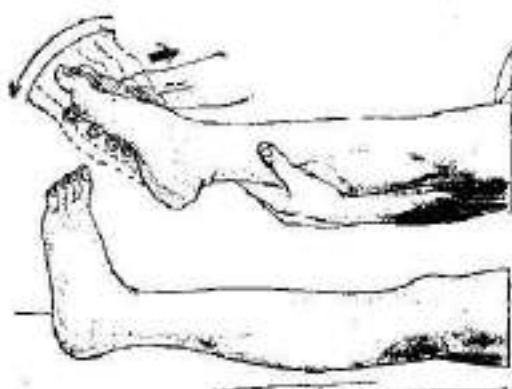


Fig. 9-21. Clonus del pie.

en forma muy esbozada. Tienen lugar en el lado enfermo o paralizado.

La fisiopatología de las sincinesias es compleja y varía de acuerdo al tipo de sincinesia. En general se presentan como consecuencia de la liberación de la función inhibitoria que ejerce la vía piramidal sobre los centros motores subcorticales y medulares. Son expresión, en último término, del automatismo de los centros subcorticales, y más especialmente del automatismo medular.

*Sincinesias principales y fenómenos semejantes.* Existen tres variedades principales de sincinesias: de imitación, global y de coordinación.

**Sincinesias de imitación.** Son movimientos generalmente contralaterales, simétricos e idénticos, de tal suerte que el miembro enfermo imita al miembro sano. Predominan en la extremidad distal del miembro.

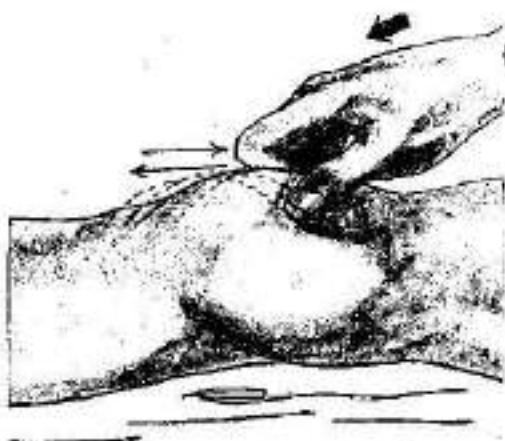


Fig. 9-23. Clonus de la rótula.



Fig. 9-22. Clonus del pie.

Ejemplo: En un hemipléjico, al cerrar fuertemente la mano sana, la mano del lado hemipléjico imita el movimiento. Si el enfermo quiere mover su mano del lado paralizado (cerrarla), no lo puede hacer, pero al cerrar la mano sana, la enferma imita involuntariamente el movimiento.

**Sincinesia global.** Consiste en la contracción global de los músculos del lado hemipléjico que sobreviene consecutivamente a un esfuerzo, sea éste voluntario o inconsciente. Si se ordena a un hemipléjico con contractura, efectuar un movimiento con el lado sano y el observador se opone al mismo, se observará que el lado hemipléjico realiza un movimiento de flexión en el miembro superior y de extensión en el inferior (fig. 9-25). La sincinesia global se diferencia de la sincinesia de imitación en que ésta se realiza aun con miembros flácidos paréticos.

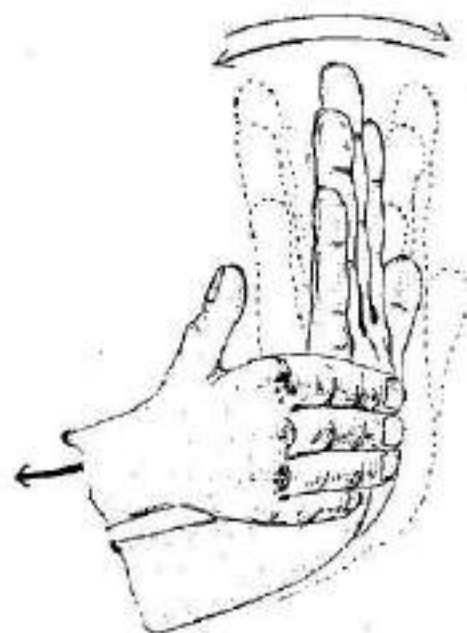


Fig. 9-24. Clonus de la mano.

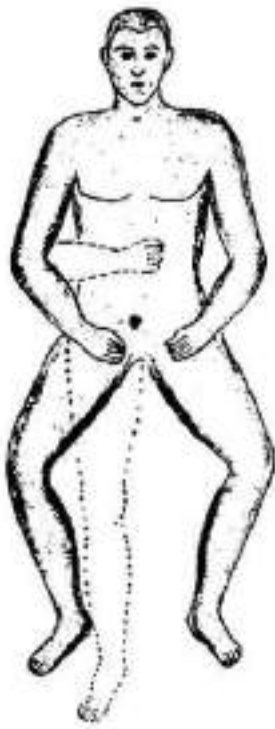


Fig. 9-25. Sincinesia global.

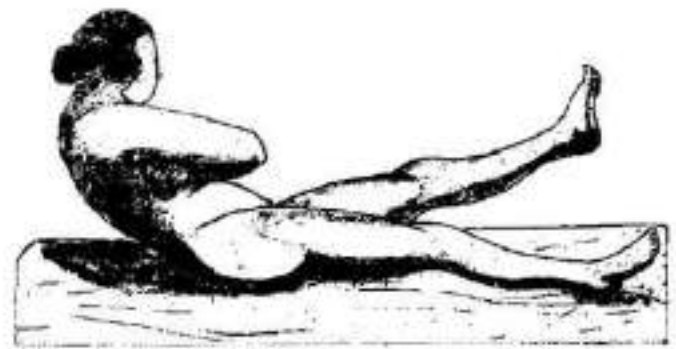


Fig. 9-26. Flexión combinada del tronco sobre la pelvis.

**Sincinesias de coordinación.** Se caracterizan estas sincinesias, que sobrevienen en enfermos hemipléjicos, porque al realizar éstos una contracción voluntaria de ciertos grupos musculares, se efectúa la contracción involuntaria sincinética de otros grupos musculares funcionalmente sinérgicos de los anteriores.

Dentro de las sincinesias de coordinación entran: a) *El signo de la flexión combinada del tronco y del muslo* (fig. 9-26). El hemipléjico en decúbito dorsal, al querer flexionar el tronco sobre el muslo, eleva en extensión el miembro inferior paralizado (fenómeno descrito por Babinski). Este signo es de valor en caso de simulación.

b) *Fenómeno del tibial anterior o signo de Strümpell.* Si estando la pierna en extensión se invita al enfermo a que la levante (en extensión) y el observador hace una ligera oposición al movimiento apoyando su mano sobre la cresta tibial, se produce, frecuentemente, en los estados espásticos piramidales una contracción del tibial anterior, cuya cuerda hace prociencia, y a veces también el signo de Babinski.

c) *Signo de Neri.* Hemipléjico de pie. Al flexionar el tronco sobre la pelvis, el miembro paralizado se flexiona a nivel de la rodilla.

d) *Fenómeno de Hoover o de oposición del talón* (fig. 9-27). El enfermo en decúbito dorsal; el médico coloca la yema de sus dedos debajo del talón del lado sano; al ordenar que el enfermo levante el lado hemipléjico, se nota que

el talón del lado sano presiona netamente contra los dedos. Esto vale para la hemiplejía flácida. En la hemiplejía espástica presiona también el lado enfermo, cuando se hace levantar el lado sano.

e) *Signo de Cacciapuoti.* Enfermo en decúbito dorsal. Se hace levantar el lado sano (miembro inferior) en extensión, se lo toma por el talón y se le ordena al enfermo que lleve con fuerza su miembro así levantado hacia abajo, oponiéndose el médico a dicho movimiento; se ve entonces levantarse el miembro enfermo (paralizado) sobre el plano de la cama.

f) *Signo de Klippel y Mathieu-Pierre Weil.* En la mano del hemipléjico en contractura, la extensión pasiva de los dedos produce la



Fig. 9-27. Fenómeno de Hoover.

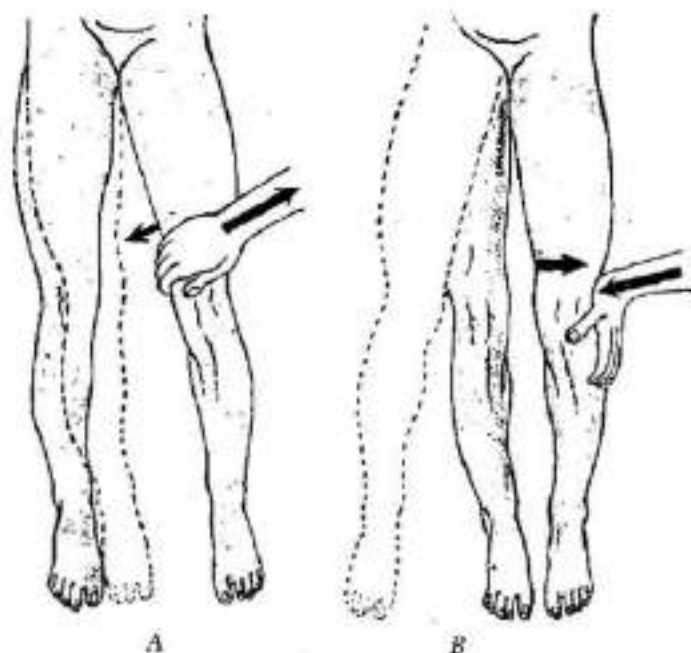


Fig. 9-28. Signo de Raimiste. *A*, el observador se opone a la aducción del miembro sano; el miembro paralizado hace un movimiento de aducción (en línea de puntos); *B*, el observador se opone a la abducción del miembro sano; el miembro paralizado hace un movimiento de abducción (en línea de puntos).

aducción del pulgar y la flexión de la segunda falange de éste sobre la primera.

g) *Signo de Raimiste*. En un hemipléjico en decúbito dorsal, la oposición para la abducción del miembro sano produce la abducción del miembro paralizado; al ordenar al paciente la aducción en extensión de todo su miembro sano, el miembro paralizado realiza un movimiento de aducción (fig. 9-28).

h) *Signo de los interóseos de Souques*. Cuando un hemipléjico levanta y lleva hacia adelante su brazo y antebrazo en supinación, los dedos se separan (fig. 9-29).

i) *Fenómeno de Sterling*. Es idéntico al Raimiste, pero realizado en los miembros superiores.

j) *Fenómeno de Grasset y Gaussel*. Un hemiparético no puede levantar simultánea-

mente los dos miembros inferiores, aunque aisladamente puede hacerlo, es decir, levantar primero uno y luego el otro.

k) *Signo del bostezo (pandiculation or stretching sign de los ingleses)*. Consiste en que ciertos hemipléjicos, al despertarse por la mañana, bostezan y pueden mover ambos brazos. En ocasiones, el brazo paralizado o paresiado es llevado a la altura de la cabeza. Luego de finalizado el estiramiento, el brazo queda otra vez paralizado, barriendo las forjadas ilusiones que nacieron al ver moverse el brazo paralizado.

l) *Signo de la tos de Huntington*. Al enfermo sentado, con las piernas colgando, se le hace toser, pudiendo observarse en el lado paralizado o paresiado la flexión del muslo sobre la pelvis y la extensión de la pierna sobre el muslo.

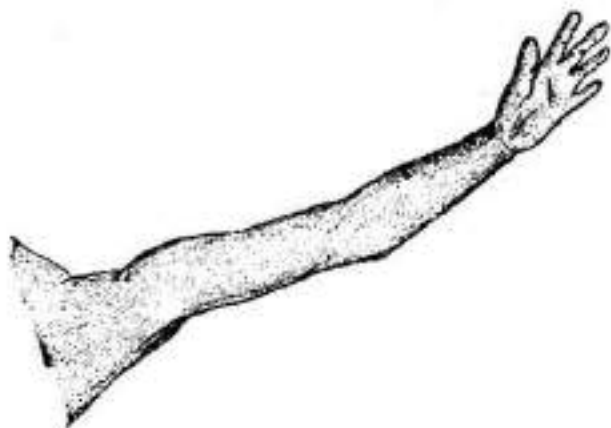


Fig. 9-29. Fenómeno de los interóseos de Souques.

## ALTERACIONES

Las alteraciones observables en los reflejos, bajo influencias patológicas, se reducen a lo siguiente:

1. un reflejo *normal* puede ser vivo o exagerado: hiperreflexia;
2. un reflejo *normal* puede disminuir su intensidad o abolirse: hiporreflexia y arreflexia;
3. un reflejo *normal* puede invertir su respuesta: inversión del reflejo;
4. pueden aparecer reflejos que normalmente no existen: reflejos patológicos.



## Exageración de los reflejos o hiperreflexia

Se dice que existe hiperreflexia o exageración de un reflejo normal cuando la respuesta es más brusca, más intensa, más amplia y más rápida que lo habitual, obteniéndose la misma con un estímulo de igual o menor intensidad.

Hay toda una gama de respuestas entre el *reflejo normal*, el *reflejo vivo* y el *reflejo netamente exagerado*.

El reflejo exagerado puede llegar a producir, no una sola sacudida como respuesta, sino que esa sacudida inicial es seguida de otras varias sacudidas sucesivas, dando lugar a lo que se denomina *reflejo policinético*, distinto de otro fenómeno también observable en casos de hiperreflexia y que es denominado *difusión de los reflejos* (aunque, con más propiedad, difusión del estímulo). La difusión de los reflejos consiste en que aumenta la superficie a partir de la cual se obtiene un determinado reflejo (el mismo se produce aun cuando se estimula más allá del sitio habitual para producirlo).

No debe confundirse el reflejo policinético con el *reflejo pendular*, que consiste en lo siguiente: cuando se provoca un reflejo profundo, el miembro desplazado por la contracción refleja, en lugar de volver a su posición inicial de reposo rápidamente, como ocurre en condiciones normales, continúa realizando un movimiento de balanceo, semejante al de un péndulo. El reflejo pendular se observa en las lesiones cerebelosas, y se debe a la hipotonía muscular existente, que impide se realice la contracción tónica del grupo muscular antagonista, consecutiva a la sacudida refleja del agonista, gracias a la cual el miembro vuelve a su posición de reposo y es fijado en esta posición.

Ciertos sujetos tienen reflejos vivos. Esto carece de significado patológico, pues la vivacidad de los reflejos es general, no presenta policinesia y no acompaña a otros signos de piramidalismo. Se observa en pacientes tensionados psíquicamente y puede acompañarse de reflejos de Hoffmann y Chvostek (ver Tetania).

En general, el reflejo exagerado patológicamente no sigue la *ley de simetría* de Babinski, según la cual normalmente los reflejos son iguales de un lado y de otro. Es así que, si existe un reflejo policinético de un lado, mientras que es normal del otro, se puede admitir que hay una alteración patológica. Igualmente tiene valor para considerar patológico un reflejo exagera-

do, el hecho de que se acompañe de otras manifestaciones neurológicas de lesión piramidal.

**Hiperreflexia profunda.** La exageración de los reflejos profundos da lugar a la hiperreflexia profunda. Esta clase de hiperreflexia se debe a las lesiones de la neurona motriz central, o sea, de la vía piramidal, que, como se sabe, ejerce un efecto inhibitorio sobre los centros reflejos medulares.

En general, cuando existe hiperreflexia profunda, los reflejos cutáneos abdominales están disminuidos o abolidos. En cambio, si la exageración de los reflejos se debe a estados de nerviosismo, en sujetos que carecen de lesiones neurológicas orgánicas, los reflejos cutáneos abdominales se encuentran también muy acentuados. Esto se explica hipotéticamente por la teoría de Sahli, estudiada anteriormente.

*Casos en que existe hiperreflexia profunda.* En unos casos, la hiperreflexia profunda es de observación constante; en otros casos es inconstante.

En *forma constante* existe hiperreflexia profunda en las afecciones orgánicas que afectan el haz piramidal, a saber: esclerosis múltiple, esclerosis lateral amiotrófica, heredoataxia cerebelosa, enfermedad vascular multiinfarto (estado lacunar), enfermedad de Binswanger (desmielinización de la sustancia blanca periventricular o leucoaraiosis), compresión medular lenta por tumores, espondilosis o hernia de disco, paraplejias espásticas familiares, etc. La hiperreflexia profunda, que se encuentra por debajo del nivel lesional correspondiente (*los reflejos profundos exaltados son aquellos cuyo centro está situado por debajo del nivel lesional cuando existe una lesión unilateral o bilateral de la vía piramidal*), puede acompañarse aquí de todos o algunos de los demás signos piramidales: paresia o plejía, hipertonia, clonus y signo de Babinski. En la hemiplejía, la hiperreflexia profunda se observa del lado paralizado.

En *forma inconstante*, puede observarse hiperreflexia profunda en la parálisis supranuclear progresiva, la degeneración estrionigrica, el síndrome de Shy-Drager, la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob y la encefalitis epidémica.

Fuera de los casos citados, puede hallarse hiperreflexia generalizada, en la iniciación de algunas enfermedades infecciosas: neumonía, tifoidea, reumatismo poliarticular, y especialmente en la rabia y en el tétanos. Igualmente en las intoxicaciones por la estrienina, atropina, éter y amoníaco.

La hiperreflexia del reflejo maseterino puede indicar lesión supranuclear bilateral; así, en el síndrome pseudobulbar se encuentra especialmente aumentado. A veces puede observarse un clonus de la mandíbula (reflejo maseterino exaltado con respuesta cloniforme); se ha descrito en la esclerosis lateral amiotrófica, asociado a fasciculaciones de la lengua, disfagia y disartria (la presencia de estas manifestaciones descarta, por otra parte, el diagnóstico de espondilosis cervical).

El reflejo nasopalpebral de Guillain tiene marcada intensidad en los estados extrapiramidales (enfermedad de Parkinson), donde se torna exaltado e inagotable; esta excitabilidad se conoce con el nombre de signo de Myerson.

**Hiperreflexia superficial.** Aparte de los casos de sujetos tensionados en que se observa hiperreflexia superficial asociada a reflejos profundos vivos, puede observarse una hiperreflexia superficial premonitoria en ciertas enfermedades, como la poliomyelitis anterior aguda y la tabes.

### Abolición de los reflejos o arreflexia

La abolición de un reflejo normal es de interpretación más difícil que su exageración, pues la abolición puede deberse lo mismo a una lesión central, como sucede en la poliomyelitis, como a una lesión periférica que afecta la vía aferente o eferente del arco reflejo, como ocurre en la polineuritis. Se comprende, pues, el valor semiológico de la arreflexia, lo que exige una exploración minuciosa que evite toda causa de error antes de concluir en la ausencia del reflejo. A veces el reflejo es débil y cuesta provocarlo, por lo que se puede afirmar su ausencia en un examen precipitado. Conviene, pues, practicar exámenes repetidos y en distintas posiciones para comprobar que verdaderamente el reflejo falta.

La hiporreflexia tiene significación patológica cuando el reflejo es menos intenso de un lado con respecto al otro (asimetría). Cuando del lado en que el reflejo es más vivo no hay difusión del estímulo ni policinesia, debe razonarse que no es ese el reflejo aumentado sino su homólogo del lado opuesto el disminuido. Un reflejo disminuido también se considerará patológico cuando presente el fenómeno de agotamiento, es decir, las percusiones sucesivas dan lugar a una respuesta cada vez más débil. Por otra parte, siempre que exista una disminución

patológica de un reflejo, la simetría perfecta con su homólogo es excepcional.

**Arreflexia profunda.** Existen cinco reflejos profundos constantes en todo sujeto normal: el aquiliano, el patelar, el tricipital, el estilorradial y el cubitopronador.

La abolición de los reflejos profundos puede ser originada por múltiples causas que actúan en los distintos tramos del arco reflejo. De acuerdo con ello existe arreflexia profunda:

a) *Por lesión de las ramas aferentes o eferentes del arco reflejo.* En las radiculitis, neuritis, polineuritis y polirradiculoneuritis idiopáticas o inmunológicamente condicionadas (síndrome de Guillain-Barré). La arreflexia depende de las raíces y/o de los nervios interesados; puede primeramente estar precedida de simple disminución o hiporreflexia. Si se alteran las raíces posteriores (por ejemplo, radiculitis por hernia de disco o en casos de compresión radicular), la arreflexia existe en los niveles segmentarios afectados (arreflexia aquilea en la ciática radicular). En las neuritis aisladas, como por ejemplo del radial, la arreflexia existe en la zona de distribución del nervio afectado. Si se trata de polineuritis alcohólica (que afecta particularmente a los miembros inferiores) hay arreflexia rotuliana y aquiliana. Si se trata de polineuritis saturnina (que afecta especialmente a los miembros superiores) hay disminución o desaparición de los reflejos profundos de los miembros superiores. En el síndrome de Guillain-Barré hay arreflexia rotuliana y aquiliana, pudiendo la misma extenderse a los miembros superiores. En síntesis, los reflejos profundos abolidos son aquellos cuyo centro corresponde al segmento medular del arco reflejo involucrado.

b) *Por lesión de las raíces y cordones medulares posteriores.* En la tabes dorsal, donde constituye uno de los signos capitales de la afección, de mucho interés por la antelación con que se presenta, permitiendo el diagnóstico precoz o de las formas frustras. La arreflexia afecta primeramente al reflejo aquiliano y al patelar. La arreflexia patelar tabética fue señalada por vez primera por Westphal (1875), por lo que se le denomina también *signo de Westphal*. Este signo junto con los de Argyll-Robertson y de Romberg constituyen una triada sintomática característica de la tabes dorsal. La arreflexia aquiliana suele preceder a la patelar, es decir, que su aparición es más precoz. Los reflejos profundos de los miembros superiores se alteran mucho más tardíamente salvo en los casos

de tabes superior. La arreflexia profunda en los tabéticos es bilateral y simétrica por lo general. A veces, sin embargo, se limita a un solo miembro: por ejemplo, arreflexia aquiliana y patelar sólo en el lado izquierdo. Ciertas veces hay abolición cruzada: por ejemplo, se hallan abolidos el patelar izquierdo y el aquiliano derecho o viceversa. Otras veces sólo están ausentes los patelares o los aquilianos. En algunos casos la arreflexia profunda ha estado precedida de una exageración transitoria de los mismos. En la enfermedad de Friedreich y otras degeneraciones espinocerebelares, también existe arreflexia profunda por compromiso radiculocordonal posterior.

c) *Por lesión centromedular.* En la siringomielia y en los tumores intramedulares. En la siringomielia, la arreflexia profunda se comprueba con frecuencia en los miembros superiores; el cuadro se acompaña de anestesia térmica y dolorosa "suspendida", atrofia de las eminencias tenar e hipotenar (tipo Aran-Duchenne) y otros trastornos tróficos (panadizo analgésico, mano suculenta, artropatías, etc.), y, eventualmente, paraparesia espástica, en estadios avanzados de la enfermedad, cuando la cavidad compromete el haz piramidal.

d) *Por lesión del cuerpo celular de la neurona motriz periférica* que constituye la rama eferente o efectora del reflejo: en la poliomyelitis anterior aguda y en las atrofas espinales progresivas (ver Trofismo). La arreflexia corresponde a los territorios con parálisis o con atrofia muscular pudiendo abarcar todos los miembros, sólo uno de ellos o una parte del mismo. En la poliomyelitis anterior aguda o parálisis infantil, la arreflexia se limita a las regiones paralizadas y se establece precozmente. En las atrofas espinales, los reflejos profundos disminuyen progresivamente con el desarrollo de la atrofia y terminan por desaparecer. La arreflexia, junto con la parálisis, la atrofia muscular y la atonía, constituye la expresión de un trastorno de la neurona motriz periférica, como ya se ha indicado.

e) *Por imposibilidad de contracción muscular ante la excitación producida.* Así se produce arreflexia en las miopatías, en las que los reflejos desaparecen cuando ya el músculo está completamente atrofiado.

Fuera de todos estos casos, en los que la arreflexia es fácilmente explicable por tratarse de lesiones que interesan al arco reflejo elemental, existen otros en los que se comprueba la abolición de los reflejos profundos, sin que se

haya determinado bien la causa de ello. Es lo que ocurre en las lesiones vasculares encefálicas, durante la fase de coma, donde se encuentra disminución o abolición de los reflejos profundos del lado hemipléjico, precediendo a la hiperreflexia franca que ocurre posteriormente, y en las *secciones completas* de la médula. En este último caso la arreflexia profunda obedece a la ya mencionada *ley de Bastian*: "La sección total de la médula determina en el hombre la abolición permanente y completa de los reflejos profundos cuyo centro medular es subyacente a la lesión". Esta ley parece estar en oposición a las comprobaciones de los fisiólogos, que observan la persistencia de los reflejos profundos después de una sección transversal de la médula, y a los hechos clínicos que señalan la hiperreflexia en toda lesión del haz piramidal. La neurología de guerra pudo demostrar que un cierto número de casos siguen la ley de Bastian, pero en otros, después de una corta fase de *shock medular*, en la que los reflejos profundos están abolidos, éstos vuelven a aparecer, al mismo tiempo que los reflejos de automatismo medular, y *aun se exageran*. La ley de Bastian no es, pues, una ley en el sentido verdadero de este término, pero puede conservársela con la siguiente aclaración: "En caso de sección completa de la médula, los reflejos profundos subyacentes a la lesión están abolidos, pudiendo esa abolición ser permanente o transitoria, según las circunstancias".

Fuera de las afecciones nerviosas enunciadas, los reflejos profundos, sobre todo el reflejo patelar, pueden estar disminuidos o abolidos en ciertas infecciones, como la neumonía o la fiebre tifoidea, en las enfermedades caquetizantes, como la tuberculosis o el cáncer; asimismo en el hipotiroidismo. También pueden desaparecer durante el *sueño* profundo. Se ha observado la desaparición transitoria del reflejo patelar en los ciclistas, inmediatamente después de una carrera, así como después de grandes marchas. Se atribuye la desaparición a un agotamiento de los centros nerviosos por el esfuerzo.

Es dable destacar que la abolición aislada de los reflejos nasopalpebral y superciliar se encuentra presente en la parálisis facial periférica del lado comprometido; asimismo en las lesiones periféricas del trigémino, en donde también se encuentra abolido el reflejo masetino.

**Arreflexia superficial.** Los reflejos cutáneos están abolidos o disminuidos también en

las lesiones del arco reflejo elemental, tal como sucede en las polineuritis y en la tabes, pero como estos reflejos tienen también hipotéticamente un arco superior cerebromedular, las lesiones que afecten a este último determinan igualmente su disminución o abolición. Es por esto que la abolición de los reflejos cutáneos abdominales, del reflejo cremasteriano y del reflejo plantar es de regla en los sujetos con lesiones piramidales, hemiplejías y paraplejías, en los que existe hiperreflexia profunda. En otras palabras, *los reflejos superficiales abolidos son aquellos cuyo centro está situado por debajo del nivel lesional cuando existe una lesión unilateral o bilateral de la vía piramidal.*

En las hemiplejías, los reflejos cutáneos abdominales se hallan ausentes en el lado paralizado, constituyendo esto el signo de Rosenbach; la abolición de los mismos reflejos es precoz y se observa con cierta frecuencia en la esclerosis múltiple, constituyendo el signo de Strümpell. Sin embargo, es dable observar la ausencia generalizada de los reflejos cutáneos abdominales careciendo de valor patológico en abdómenes obesos, flácidos o en aquellos pacientes que no logran relajar su pared abdominal o en los ancianos.

La ausencia bilateral de los cremasterianos puede asimismo carecer de valor, mientras que la ausencia de un cremasteriano o la asimetría en el lado de menor respuesta puede deberse a procesos locales (orquitis, varicocele).

Puede comprobarse la abolición aislada de algunos reflejos mucosos. Así se observa:

a) *Abolición del reflejo córneo.* Con frecuencia desaparece bilateralmente en la histeria, pero puede estar ausente también en epilépticos y en individuos no histéricos. Tiene más importancia la comprobación de su desaparición unilateral, siendo expresión en este caso de una lesión del trigémino o del nervio facial, que constituye la rama aferente y eferente del reflejo. La pérdida unilateral o la desaparición del reflejo córneo es a menudo el primer signo clínico de una lesión del trigémino, mucho antes de que se pueda comprobar algún trastorno objetivo de la sensibilidad. Se lo observa en los tumores del ángulo pontocerebeloso. Se conocen algunos casos, por cierto excepcionales, de tumores de tal índole bilaterales, en los que la desaparición del reflejo córneo era bilateral. También puede comprobarse su desaparición en la parálisis facial periférica y en la hemiplejía (signo de Millan).

En cuanto al reflejo conjuntival puede fal-

tar ocasionalmente sin que pueda conferírsele valor patológico.

b) *Abolición de los reflejos faríngeo y velopalatino.* La abolición del reflejo faríngeo se observa comúnmente en las afecciones nucleares o periféricas del glossofaríngeo y/o del neumogástrico y, a veces, en la esclerosis múltiple. Puede faltar, sin embargo, en pacientes sin lesión orgánica detectable (histeria).

En cuanto al reflejo velopalatino, su respuesta unilateral tiene gran valor semiológico. Sus causas son similares a las del reflejo faríngeo.

c) *Abolición del reflejo anal.* Este reflejo desaparece en las secciones medulares completas y en los casos de sección del esfínter anal, a consecuencia de operaciones por hemorroides o fistulas del ano.

### **Inversión de los reflejos. Signo de Babinski y sucedáneos**

**Inversión de los reflejos profundos.** Al provocar un reflejo puede observarse, en ciertas condiciones patológicas, que su respuesta se invierte, es decir, que en vez de producirse la contracción muscular correspondiente se produce la de otros músculos, originando en el miembro un movimiento inverso o distinto; se habla por ello a veces de reflejos paradójales. Por ejemplo; si se percute el tendón rotuliano la pierna se flexiona en lugar de extenderse. Lo que parece suceder en tales casos es que el reflejo que se busca está abolido y, en cambio, está conservado o exagerado el reflejo antagonista o un reflejo vecino. Para su producción parece ser necesaria una lesión localizada del segmento medular correspondiente al reflejo invertido. Las inversiones de los reflejos profundos que se han observado son:

1º *Inversión del reflejo aquiliano.* La percusión del tendón de Aquiles, en lugar de producir la flexión plantar normal, determina la flexión dorsal del pie. Parece ser que en estos casos coincide la abolición del reflejo aquiliano normal con la exageración de los reflejos de automatismo medular; la percusión del tendón aquiliano obraría como una estimulación del fenómeno de los acortadores cuya primera etapa es la flexión dorsal del pie.

2º *Inversión del reflejo tricipital.* Al percudir el tendón del tríceps braquial, el antebrazo se flexiona, en vez de extenderse, como sucede al estimular el olécranon. Es común observar este fenómeno dada la frecuencia con que se produ-

ce la abolición del reflejo tricipital, secundaria a radiculopatía cervical por artrosis.

3º *Inversión del reflejo radial*. Al buscar el reflejo radial se obtiene la flexión de los dedos, faltando, en cambio, la flexión del antebrazo. Babinski, a quien se debe el estudio de la inversión de los reflejos, creyó que la inversión del reflejo radial constituiría un signo cierto de lesión situada a nivel o por encima del V segmento cervical, pero la experiencia ha demostrado que esta interpretación es inexacta.

**Inversión del reflejo cutáneo plantar. Signo de Babinski y sucedáneos.** Cuando al provocar el reflejo cutáneo plantar, en lugar de la flexión plantar del dedo gordo se produce su extensión, se dice que hay inversión del reflejo cutáneo plantar o *signo de Babinski*. Si por la forma en que se obtiene la respuesta constituye una inversión de un reflejo normal, no lo es, en cambio, por su significado fisiopatológico, que, como ya se ha visto, es más complejo.

La identificación del signo de Babinski debe ser cuidadosa. En primer lugar no debe confundirse con un movimiento atetósico del dedo gordo; la diferenciación es fácil, pues el dedo atetósico se mueve espontáneamente; basta, pues, con mirar, antes de hacer la excitación de la planta del pie. No debe confundirse tampoco con el seudesigno de Babinski, que se encuentra en los estados de hiperexcitabilidad nerviosa. En estos casos el movimiento de extensión del dedo gordo se hace con rapidez y se acompaña de una retracción del miembro, no habiendo contracción del tensor de la fascia lata; en cambio, en el signo de Babinski verdadero la extensión del dedo gordo se hace con *lentitud*, asociada a la contracción de dicho tensor. Es importante establecer, asimismo, que en caso de parálisis de los músculos flexores cortos de los dedos del pie, puede obtenerse también una respuesta en extensión: inversión del reflejo plantar de causa periférica, secundaria en muchos casos a secuela de poliomyelitis (seudobabinski periférico). Por último, la anestesia de la planta del pie puede impedir tanto la respuesta refleja en flexión como en extensión. Adquiere valor en este caso la búsqueda de los sucedáneos.

Ya se ha consignado que el signo de Babinski puede observarse normalmente en los niños hasta los dos años de edad, aunque en general se halla presente hasta que el niño camina bien. Su presencia se atribuye en estos casos a la falta de desarrollo completo (mielinización) de los haces piramidales.

El valor de este signo, excluidas todas las

causas de error en su identificación, es de primer orden, pues indica, cuando es constante, que existe una *alteración orgánica* de la vía piramidal. Por ello su observación constante y permanente, vale decir, todas las veces que se lo busca, cuidando de no agotar el reflejo, permite afirmar la existencia de una lesión piramidal. En este caso puede ir acompañado de sus sucedáneos y de exageración de los reflejos profundos. En casos de intensa lesión piramidal, el signo de Babinski puede presentarse, a veces, como una serie rítmica de movimientos (clónicos) de flexión dorsal.

Es menester, sin embargo, tener en cuenta que una simple irritación de la vía piramidal, por ejemplo a nivel de la corteza rolándica, puede dar lugar al signo de Babinski, pero en este caso su comprobación es transitoria. Con este carácter se lo observa en el curso de la crisis de epilepsia o de convulsiones epileptiformes y también, durante algunas horas, después de pasada la misma. En cambio, no se comprueba el signo de Babinski en las crisis seudoconvulsivas de la histeria, lo que es muy importante para el diagnóstico diferencial. También se lo comprueba con carácter transitorio en las intoxicaciones barbitúricas y alcohólicas, en la fase de apnea del Cheyne-Stokes y en la intoxicación aguda por quinidina; la causa probable en estos casos es la anoxia cortical en la zona motora. Igualmente puede comprobarse en la hemorragia meníngea y en las meningitis agudas, en la migraña hemiparética, en la atrofia amarilla aguda y en los comas hepático, urémico, hiper e hipoglucémico.

En suma, el signo de Babinski y sus sucedáneos traducen una perturbación orgánica de la función de la vía piramidal y constituyen, con la paresia o plejía y la hiperreflexia, los elementos más significativos del denominado piramidalismo.

Es importante consignar que en la esclerosis lateral amiotrófica, a pesar de la intensa esclerosis de los haces piramidales, el signo de Babinski falta con mucha frecuencia, sin que nadie haya explicado este hecho en forma satisfactoria. En la enfermedad de Friedreich existe el signo de Babinski asociado a arreflexia, por compromiso radiculocordonal posterior.

### Reflejos que únicamente aparecen en condiciones patológicas

Dentro de este grupo figuran los reflejos de automatismo medular, los reflejos de postu-

ra o tónicos, el signo de Babinski y sus sucedáneos, estudiados precedentemente.

La aparición de los reflejos de automatismo medular se observa en los casos en que, amén de la lesión piramidal, hay interrupción más o menos completa de la médula, liberándose así la actividad del segmento medular subyacente a la lesión; es el caso de las paraplejías por compresión y traumáticas, de ciertas mielitis transversas, etc. En cambio, en las paraplejías en que la lesión queda limitada a los haces piramidales, como ocurre en la esclerosis lateral amiotrófica, los fenómenos de automatismo son menos evidentes. También se observa la exageración de estos reflejos en las esclerosis medulares combinadas, que pueden sobrevenir en las anemias graves o en la pelagra, y en la enfermedad de Friedreich.

La aparición de los reflejos de postura o tónicos es característica en todas las afecciones extrapiramidales, sobre todo en la enfermedad de Parkinson y en los parkinsonismos. Se pueden ver asimismo en las lesiones del tronco encefálico y en las meningitis.

Además existen otros reflejos que hacen su aparición en condiciones patológicas. Se describen a continuación.

#### *Reflejos patológicos de los miembros inferiores*

**Reflejo cuboideo (Mendel-Bechterew).** Extensión de los cuatro primeros dedos del pie percutiendo la cara dorsal del pie sobre el cuboideo. Respuesta patológica: flexión de los dedos (fig. 9-30). Se encuentra frecuentemente en las lesiones del haz piramidal en la médula espinal inferior, donde suele ser precoz.

**Reflejo de Rossolimo.** La percusión de la cara plantar en la base de los dedos del pie o del talón produce la flexión de los dedos en casos patológicos (lesión piramidal) (fig. 9-19). En el sujeto normal falta toda respuesta o a lo sumo se produce la extensión de los dedos. Puede verse, sin embargo, como manifestación de hiperexcitabilidad neuromuscular.

**Reflejo de Poussep.** La búsqueda del reflejo plantar determina la abducción del 5º dedo del pie. Puede traducir una lesión pirámido-extrapiramidal.

**Reflejo cruzado de los dedos del pie (Maas).** La excitación de la planta del pie en el lado sano produce el signo de Babinski del otro lado; la excitación en el lado enfermo produce un Babinski bilateral. Es un reflejo patológico por lesión piramidal.



Fig. 9-30. Reflejo cuboideo.

**Reflejo plantar tónico.** Estimulando la planta del pie con un objeto romo, se produce una hiperflexión exagerada de los dedos del pie. Tiene igual significado que el reflejo de prensión forzada (ver luego), viéndose en lesiones frontales del lado opuesto a la lesión; puede ser, no obstante, homolateral a la lesión. Con carácter bilateral puede observarse en el síndrome de Hakim-Adams (hidrocefalia normotensiva).

#### *Reflejos patológicos de los miembros superiores*

**Reflejo de Jacobson-Bechterew.** Mano extendida descansando sobre la palma de la mano del observador; se percute por el lado dorsal la apófisis estiloides del radio; se observa la flexión de los dedos en las paresias o plejias espásticas. No es constante. Puede observarse normalmente.

**Signo de Hoffmann.** Es un reflejo patológico que puede significar irritación piramidal. El médico sostiene con su mano izquierda la mano del enfermo con la palma orientada hacia abajo y los dedos relajados. Toma el dedo medio del enfermo entre sus propios índice y medio, y aplica un rápido pellizco a la extremidad de este dedo produciendo una brusca flexión sobre la falange distal. El signo se halla presente si aparece flexión de la última falange de los dedos índice y pulgar (fig. 9-31). Puede indicar afección piramidal por lesión ubicada por encima del V segmento cervical. Tiene, pues, igual significado que el signo de Babinski y el reflejo de Rossolimo, pero puede verse también en cuadros de hiperexcitabilidad neuromuscular.



Fig. 9-31. Signo de Hoffmann.

**Signo de Trömner.** El golpe brusco y breve en el pulpejo del dedo medio, provocando una extensión pasiva, produce una similar respuesta que en el Hoffmann. Su hallazgo no indica necesariamente la existencia de un proceso patológico, pudiendo hallarse en individuos neuróticos; sin embargo es de valor cuando se comprueba unilateralmente.

**Reflejo de presión forzada.** El frotamiento de la palma de la mano del enfermo, desplazando el médico sus dedos por la misma, determina una flexión de los dedos aprisionando la mano o el instrumento con el que se hace la estimulación. Al intentar desprender la mano o el objeto asido, tirando en dirección radial, se aumenta la fuerza de presión. Este reflejo también puede presentarse directamente al dar la mano, en cuyo caso el paciente tiende a asirla. El reflejo, cuando se obtiene en un solo lado, tiene valor localizador de lesión del lóbulo frontal contralateral. Su presencia bilateral puede hallarse en las enfermedades cerebrales difusas como la atrofia o la enfermedad multiinfarto, en la hipertensión endocraneana o en el edema de cerebro. Puede observarse asimismo en el síndrome de Hakim-Adams. Se halla normalmente presente en los primeros meses de vida.

El reflejo de presión forzada puede acompañarse de un reflejo de aproximación o imantación: movimiento de la mano del enfermo que

sigue la dirección de determinado objeto, atraída por éste. Si se presenta otro objeto, también es retenido y guardado (coleccionismo). Se describe también en las lesiones frontales el fenómeno de utilización (el sujeto manipula y utiliza los objetos que encuentra a su alcance) y el comportamiento de imitación (los gestos del examinador son reproducidos en forma servil por el paciente).

**Reflejo tónico de evitación.** Es en cierto modo el reflejo opuesto al de presión forzada: todo contacto con la cara palmar de la mano del paciente determina una respuesta en retirada con extensión y abducción de los dedos. Se observa en las lesiones del lóbulo parietal.

**Reflejo palmomentoniano (Marinescu).** La excitación de la palma de la mano a nivel de la eminencia tenar con un alfiler o con el dedo, produce la contracción de los músculos del mentón. Se lo observa frecuentemente en las afecciones extrapiramidales y en caso de daños difusos corticales (enfermedades de Pick y Alzheimer) con repercusión secundaria sobre los ganglios basales. Se lo puede observar en el 30 % de sujetos normales.

### *Reflejos patológicos de la cabeza*

**Reflejo de succión (Oppenheim).** El estímulo de la mucosa labial (contacto con la yema del dedo explorador) provoca movimientos de succión. Es normal en los recién nacidos. Existe en los pseudobulbares; reaparece en los últimos períodos de la demencia paralítica (reflejos de Dobrschänky). Asimismo puede verse en las lesiones encefálicas difusas y profundas, por ejemplo, en el síndrome apático tras anoxia o traumatismo craneal grave.

**Reflejo de hociqueo.** Percutiendo suavemente sobre la parte media de ambos labios se obtiene una respuesta que consiste en que el paciente, con ellos, hace un gesto de "dar un beso" o forma una especie de hocico (contracción del orbicular de los labios, fig. 9-32). Se ve en pacientes pseudobulbares y en las lesiones cerebrales difusas. Es frecuente en la enfermedad de Parkinson, al igual que el reflejo palmomentoniano con el que puede asociarse.

### **Valor localizador de los reflejos**

Los reflejos poseen, especialmente en el caso de lesiones medulares, valor para poder determinar la altura a que radica la lesión. Los reflejos profundos, los cutáneos y los reflejos

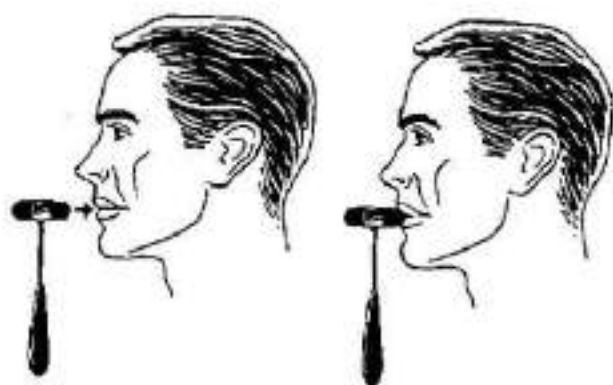


Fig. 9-32. Reflejo de hociqueo.

de automatismo medular tienen desde este punto de vista mucha importancia. Como regla general puede decirse:

1° Los reflejos profundos suelen estar abolidos a nivel de la lesión, exagerados por debajo y normales por encima de la misma. (Se sobreentiende que al decir reflejos a nivel de la lesión, se quiere decir reflejos que tienen su centro a nivel de la lesión, y lo mismo al decir reflejos por encima o por debajo de la lesión, se quiere decir reflejos cuyo centro se encuentra por encima o por debajo de la lesión, respectivamente.)

2° Los reflejos cutáneos son normales por encima de la lesión y están abolidos o disminuidos por debajo de la misma (consúltese el cuadro con los centros de los principales reflejos).

3° Los reflejos de automatismo medular, exagerados por debajo de la lesión, cesan bruscamente al llegar a su límite inferior, por lo que sirven para precisar este límite, mientras que para precisar el límite superior de la lesión, como ya se verá, sirven los trastornos sensitivos. Para comprobar el límite inferior se va excitando la piel desde la extremidad distal y en forma ascendente, hasta llegar al nivel en que los reflejos de automatismo dejan de producirse.

Un ejemplo. Existe una lesión a nivel de la

médula dorsal alrededor del segmento D 10. Se produce una paraplejía con anestesia, cuyo límite superior llega hasta una línea que pasa aproximadamente, por detrás, a nivel de la VII vértebra dorsal y por delante a nivel del ombligo. Los reflejos profundos, cuyo centro está por debajo del segmento D 10, como el aquiliano y el patelar, están exagerados; en cambio, está abolido el reflejo mediopubiano, cuyo centro se encuentra a nivel de la lesión y normales los reflejos profundos, cuyo centro está por encima de la lesión, como ocurre con los reflejos profundos de los miembros superiores. En cuanto a los reflejos cutáneos, estarán disminuidos o abolidos aquellos cuyo centro se encuentre a nivel o por debajo del segmento D 10, como ocurre con el reflejo cutáneo abdominal inferior, cuyo centro está a nivel del segmento D 11, el cremasteriano y el plantar. En cambio, están conservados los reflejos cutáneos cuyo centro se encuentra por encima de la lesión, como ser el cutáneo abdominal medio (con centro en D 9), y el cutáneo abdominal superior (con centro en D 7). En cuanto a los reflejos de automatismo medular, podrán provocarse excitando la piel desde los pies hasta una línea próxima al ombligo, indicando así el límite inferior de la lesión.

Por último es interesante establecer que una hiperreflexia profunda hallada en las extremidades superiores e inferiores implica la existencia de una lesión situada a nivel de la médula cervical o por encima de la misma. Por el contrario una hiperreflexia sólo de las extremidades inferiores será consecuencia de una lesión situada por debajo de la médula cervical. Sin embargo hay dos excepciones a esta última regla: la lesión bilateral de los lóbulos paracentrales, donde se encuentran las áreas de origen de las fibras destinadas a los miembros inferiores (tumores frontales parasagitales, síndrome de Hakim-Adams o hidrocefalia normotensiva) y la parálisis cerebral o encefalopatía infantil.



## 10. MOVIMIENTOS INVOLUNTARIOS

Existen una serie de perturbaciones motoras, que se traducen por la producción de movimientos involuntarios, en los músculos sometidos normalmente a la acción de la voluntad. Estos movimientos, generalmente de orden patológico, se presentan en forma transitoria o paroxística, o sea, en forma de accesos, crisis o ataques, o bien, en forma permanente. El conocimiento del mecanismo fisiopatológico de estos movimientos involuntarios es aún incompleto, lo que imposibilita clasificarlos con exactitud. Comprenden las convulsiones, los calambres, las fasciculaciones, los tics, los movimientos coreicos, la atetosis, los temblores, las mioclonías y las distonías. Se denominan también movimientos anormales o *hipercinesias*.

Entre los movimientos involuntarios normales se señalan: el temblor fisiológico, algunos movimientos automáticos que acompañan a un movimiento voluntario denominados *sincinesias* fisiológicas, como el giro de los globos oculares hacia arriba cuando se cierran los ojos denominado fenómeno de Bell, el balanceo de los brazos al caminar, la contracción del músculo frontal cuando se mira hacia arriba, ciertas mioclonías o sea la contracción de un músculo aislado o de un grupo muscular, como el bostezo o la sacudida de todo el músculo bíceps después de realizarse un trabajo des acostumbrado y, por último, las fasciculaciones benignas o sea la contracción de fascículos únicos musculares que aparecen en algunas personas después de un ejercicio o de una exposición al frío.

### CONVULSIONES

Las convulsiones (del latín, *convellere*, sacudir) consisten en contracciones involuntarias, rítmicas, bruscas de los músculos de la vida de relación, habitualmente generalizadas o, por lo

menos, bastante extendidas, mal coordinadas y de breve duración. Se dividen en tónicas y clónicas.

En las convulsiones tónicas (del griego *tonos*, tensión), la contracción muscular es sostenida, permanente, inmovilizando las articulaciones.

Las convulsiones clónicas (del griego *klonos*, agitación) consisten en alternativas de contracción y relajación musculares, sucediéndose más o menos rápidamente y determinando desplazamientos de los diferentes segmentos del cuerpo donde se manifiestan.

Existen también convulsiones que participan de ambos caracteres, o sea tonicoclónicas, en las que la contracción tónica es interrumpida por sacudidas clónicas intermitentes.

Atendiendo a su distribución, las convulsiones pueden ser localizadas o focales, o generalizadas. Las primeras se limitan a regiones circunscriptas, mientras que las segundas, que son las más frecuentes, atacan a todo el cuerpo por igual. Merece hacerse una distinción entre la convulsión tónica y la hipertonia muscular o contractura; mientras que la convulsión tónica es pasajera, más o menos breve, la contractura o hipertonia es permanente; sin embargo, existen contracturas transitorias, como las del tétanos, y la diferenciación es entonces difícil.

**Fisiopatología.** Las convulsiones resultan de una descarga brusca, excesiva y rápida de un número de neuronas motoras encefálicas. El punto de partida de esta descarga y su ulterior propagación constituyen las diversas expresiones clínicas que, a su vez, determinan las convulsiones.

El foco convulsivo está compuesto por neuronas córtico o subcorticales que presentan una actividad eléctrica espontánea anormal, siendo hiperexcitables, sensibles a diversas aferencias y presentando tendencia marcada a

sincronizar y generalizar sus descargas a otros grupos neuronales.

Si la descarga paroxística se produce en las estructuras centroencefálicas reticuladas y talámicas, ésta se propaga a la corteza por los sistemas de proyección difusa dando lugar a descargas masivas sincronas que, transmitiéndose nuevamente a la formación reticulada, descargarían por vía reticuloespinal, manifestándose clínicamente como convulsiones generalizadas.

Si la descarga paroxística se produce en un sector limitado de las estructuras motoras corticales o subcorticales, la misma será focalizada, manifestándose clínicamente como convulsiones que únicamente comprometerán determinados sectores del cuerpo. Pero esta descarga focalizada podrá, ulteriormente, generalizarse por difusión a estructuras centroencefálicas y posteriormente al resto del encéfalo.

Una vez desencadenadas las descargas, el agotamiento neuronal con aumento del período refractario y la intervención de un sistema inhibitor talamocaudado, bloquearían las descargas sincrónicas talamocorticales y reticuloespinales (el caso de las convulsiones tónicas, el hacerse primero clónicas para luego desaparecer, estaría en relación con la existencia de este sistema inhibitor).

Hoy se tiende a considerar el papel relevante de la corteza cerebral en la génesis de las convulsiones, sin negar la participación de las estructuras profundas o centroencefálicas.

Las causas de convulsiones son múltiples:

1° Epilepsia.

2° Fiebre.

3° Trastornos circulatorios debidos a hipoxia por hipoflujo: síncope, enfermedades encefalovasculares, embolias y espasmos arteriales, síndrome de Stokes-Adams, anemia. Otros trastornos circulatorios que pueden producir convulsiones son la encefalopatía hipertensiva y la trombosis de los senos venosos.

4° Procesos que irritan la corteza cerebral motora: tumores encefálicos, traumatismos, abscesos, quistes, exudados meníngeos (véase epilepsia *bravais-jacksoniana*).

5° Alteraciones del metabolismo: a) hídrico: edema cerebral, aumento de la tensión del líquido cefalorraquídeo; b) del potasio: hipokalemia; c) de los hidratos de carbono: hipoglucemia; d) de las proteínas: uremia; e) de las porfirinas: porfirias; f) del calcio: hiper o hipocalcemia.

6° Trastornos del estado ácido-base: alcalosis, que puede provocarse por hiperpnea, por ingestión de álcalis, por vómitos profusos, etcétera.

7° Insuficiencia respiratoria.

8° Suspensión de medicación anticonvulsivante (barbitúricos, hidantoínas, carbamacepina, etc.).

9° Eclampsia.

10° Tóxico-farmacológicas: alcohol, plomo, arsénico, monóxido de carbono, estripenina, atropina, isoniazida, anfetaminas, cardiazol, etcétera.

11° Reflejas: punción pleural, parásitos intestinales.

12° Enfermedades cerebrales difusas y atrofas cerebrales del desarrollo: parálisis cerebral, facomatosis, lipoidosis y otros trastornos neuro-metabólicos, enfermedades degenerativas.

13° Vasculitis cerebrales: por colagenopatías (lupus eritematoso diseminado) o primarias.

14° SIDA.

## Exploración

Las convulsiones pueden ser analizadas con la inspección, si el médico asiste a su aparición; pueden ser estudiadas por intermedio de la anamnesis, si el acceso ha pasado y, finalmente, pueden provocarse por medio de una serie de pruebas.

Cuando el médico asiste a la producción del acceso convulsivo, examinará la variedad de éstas: tónicas, clónicas o tonicoclónicas; si son generalizadas o focales; si son focales, esto es, limitadas a un lado o a un miembro, se prestará atención a la parte por donde comienzan: mano, pie, etc., y, finalmente, cómo difunden o se extienden.

Si no se asiste a la producción de la crisis, se hará relatar cómo es ésta, especialmente a los testigos (familiares del enfermo), puesto que el ataque convulsivo frecuentemente va acompañado de pérdida de la conciencia; el interrogatorio se completa con una prolija anamnesis hereditaria y personal y el estudio del tiempo que hace que el enfermo sufre convulsiones, número de ataques, forma de iniciación, circunstancias de su aparición, factores desencadenantes (insomnio, alcohol, estimulación óptica), duración, pérdida del conocimiento, relajación o no de esfínteres, etc. (ver descripción del ataque epiléptico y de la tetania, más adelante).

En la anamnesis hereditaria y personal se recabará acerca de lo siguiente: a) presencia de lesiones durante el parto o perinatales (anoxia); b) existencia o antecedentes de enfermedades infecciosas (herpes, meningoencefalitis, toxoplasmosis, rubéola, sífilis, infección citomegálica), de enfermedades neurológicas hereditarias (fenilcetonuria, lipoidosis, leucodistrofias, esclerosis tuberosa, neurofibromatosis) o de alteraciones congénitas (microgiria, quistes porencefálicos, zonas de calcificación y atrofia) que puedan comprometer el cerebro y/o sus membranas; c) antecedentes de traumatismos craneoencefálicos con pérdida de conciencia, que pueden causar convulsiones que debutan hasta varios años después de acontecido el episodio; d) existencia de convulsiones febriles (las mismas en niños entre los 6 meses y 5 años de edad, cuando son prolongadas, pueden producir esclerosis temporal medial, lesión que se observa en la mitad de enfermos aquejados de crisis parciales complejas, vale decir, manifestaciones que indican descarga ictal *localizada* a un solo hemisferio cerebral, con alteración de la conciencia); e) antecedentes familiares, porque los pacientes presentan un umbral aumentado para las convulsiones, es decir, son más proclives a padecerlas. En los ancianos es importante interrogar acerca de antecedentes de enfermedad cerebrovascular; los infartos dan lugar a tejido cicatrizal que puede volverse epileptógeno meses o años después, siendo ésta la causa más frecuente de convulsiones parciales recurrentes del anciano.

Las convulsiones pueden registrarse cinematográficamente o con videograbación para determinar, con mayor precisión, sus características.

#### Pruebas de provocación de crisis convulsivas.

Estas pruebas se utilizan sólo *excepcionalmente* hoy en día, por el riesgo que supone inducir crisis convulsivas en los pacientes y la posibilidad de disponer de material de grabación o filmación adecuado, lo que permite realizar registros prolongados en laboratorio y captar, entonces, las crisis desencadenadas espontáneamente.

Las mismas son: 1ª *Prueba de la hiperventilación, de la hiperpnea o de la respiración forzada de Foerster o de Rosset*. Se realiza ordenando al enfermo que respire profunda y rápidamente por la boca, durante tres minutos. El fundamento de la prueba es el siguiente: la hiperventilación o hiperpnea disminuye la pCO<sub>2</sub> arterial, lo que lleva al sujeto a un estado de alcalosis respiratoria, factor que favorece la aparición de convulsiones.

2ª *Prueba del cardiazol*. Este fármaco determina en los sujetos propensos a padecer convulsiones,

la aparición de éstas con una dosis inferior a la que se requiere para producirlas en una persona normal. Se suministran por vía endovenosa de tres a cinco centímetros cúbicos.

3ª *Prueba de la hidratación*. Se hace ingerir al sujeto una cantidad de agua que equivalga al doble de lo que normalmente toma por día; en el sujeto epiléptico o con tendencia a padecer convulsiones puede verse aparecer, al cabo de pocos días, un ataque convulsivo.

4ª *Reflejo del seno carotídeo*. Se provocan, a veces, convulsiones en los sujetos epilépticos, por compresión digital del seno carotídeo; como respuesta se producen bradicardia, hipotensión arterial, convulsiones; hay peligro de síncope.

**Examen electroencefalográfico.** En los estados convulsivos y especialmente en el diagnóstico de la epilepsia tiene suma importancia la exploración electroencefalográfica, gracias a la cual se han logrado considerables progresos en el conocimiento de estas alteraciones (ver Electroencefalografía).

### Estados patológicos en los que se observan convulsiones

#### Epilepsia

La *epilepsia* (del griego, *epilambaneim*, sorprender, sobrecoger) es una afección crónica que se caracteriza por la aparición paroxística de crisis de breve duración, generalmente convulsivas, con pérdida o no de conciencia, recuperación posterior y tendencia a la repetición. Puede haber amnesia del período crítico.

**Crisis generalizadas.** *Gran mal epiléptico o crisis tónico-clónica*. La crisis se produce en forma brusca, sin causa aparente; es precedida comúnmente por un síntoma, que anuncia al enfermo el estallido del acceso y que se ha denominado *aura*. El aura (que significa vientecillo anunciador) puede presentar caracteres variados; así, puede ser *psíquica* y consistir en una alteración del carácter, en una especie de terror subjetivo, etc.; *motora*, una de las extremidades se siente apoderada de un temblor, de una clonía o de un espasmo; *secretoria*, sialorrea, sudoración; *vasomotora*, sensación de calor o frío; *sensitiva*, sensación anormal de entumecimiento o de frío, que, partiendo de un punto de un miembro, remonta hacia la cabeza como un soplo (de aquí el nombre de aura); *sensorial*, el enfermo percibe zumbidos, silbidos, truenos (auras auditivas), o bien olores desagradables (auras olfativas), o bien observa objetos de colores o imágenes inexistentes (auras visuales).

Al producirse el acceso, el enfermo puede emitir un grito inicial por espasmo de los músculos de la glotis. Caer derribado al suelo, sin conocimiento, y en su caída se lesiona frecuentemente (en la cara y en el cráneo), sobre todo, cuando el ataque se produce sin aura, pues cuando ella existe, da a veces tiempo al enfermo para aislarse y precaverse contra los efectos de la caída.

De inmediato se inician las convulsiones, primeramente de carácter tónico, durando de 10 a 20 segundos. Se inician en flexión pasando rápidamente a hacerse en extensión, en donde aparecen manifestaciones vegetativas: midriasis, cianosis, taquicardia, aumento de la tensión arterial y de la presión intravesical. Es en esta etapa en donde el enfermo puede morderse la lengua, por la fuerte contractura de los músculos maseteros, y emitir saliva espumosa por la boca. Siguen las convulsiones clónicas, que duran alrededor de 30 segundos, en donde las contracciones tónicas son interrumpidas por breves períodos de relajación muscular que le dan aspecto rítmico. En este período puede haber emisión involuntaria de orina. Con la desaparición de las convulsiones, el enfermo puede permanecer en un estado comatoso que pasa a un sueño profundo de duración variable (15 a 60 minutos); luego recupera gradualmente el conocimiento, hallándose entonces muy cansado y confuso (estado crepuscular) e ignorando por completo lo que le ha sucedido (amnesia total). Los ataques son, a veces, nocturnos y en algunos casos exclusivamente. El enfermo sabe que ha tenido un ataque porque despierta cansado, se ha orinado en la cama y se ha mordido la lengua.

Durante el acceso, las pupilas no reaccionan a la luz y hay casi siempre signo de Babinski bilateral. La ausencia de estos dos signos, falta de reflejo a la luz y de signo de Babinski, debe hacer dudar de la naturaleza epiléptica de las convulsiones.

*Crisis tónica generalizada.* Muchas veces la crisis generalizada se reduce a la fase tónica. Dura de 10 a 30 segundos y la pérdida de conciencia es menos profunda que en la forma tonicoclónica de tipo "gran mal".

*Pequeño mal.* Al lado del gran mal o epilepsia mayor, existe el denominado pequeño mal o epilepsia menor. En esta forma, las crisis epilépticas no están constituidas por convulsiones, sino que se hallan representadas por otra manifestación nerviosa a la que se denomina *ausencia*. Se presenta como una súbita y breve inte-

rrupción de la conciencia (dura alrededor de 10 segundos); el enfermo, generalmente un niño, interrumpe durante algunos segundos su ocupación y permanece inmóvil, o desarrolla movimientos automáticos (bucales, frotamiento de manos, etc.), o se detiene en medio de una frase que ha comenzado y luego prosigue inmediatamente, como si nada anormal hubiese pasado, con amnesia posterior de lo sucedido. Durante la ausencia puede comprobarse mirada fija con midriasis, a veces parpadeo a 3 ciclos por segundo, escurrimiento salival y aumento de la presión intravesical que, ocasionalmente, puede determinar la emisión de orina.

Las ausencias pueden repetirse varias veces en el día (desde 20 a varios centenares), denominándose *picnolepsia*.

Fisiopatológicamente la ausencia sería debida a estímulos inhibitorios tempranos talamocaudados que bloquean totalmente las descargas sincrónicas reticuloespinales, impidiendo la aparición de convulsiones generalizadas, pero no las talamocorticales, de donde resulta la breve interrupción de la conciencia.

A veces el pequeño mal adopta el aspecto de mioclonías: *pequeño mal mioclónico*, caracterizado por contracciones musculares, en salvas breves, que afectan sobre todo los miembros superiores, que se flexionan progresivamente, y el tronco. Suelen presentarse en el momento de dormirse o despertar.

Otra expresión del pequeño mal es la crisis acinética: *pequeño mal acinético*; se manifiesta con caída, por breve y brusca relajación del tono muscular postural. A veces puede observarse sólo caída de la cabeza o de los brazos. La duración es de pocos segundos con recuperación inmediata.

*Estado de gran mal epiléptico.* Cuando los ataques de gran mal se repiten en forma subintrante, sucediéndose sin interrupción, sin recuperación del sensorio y acompañándose de hipertermia (39-40°C), se dice que el enfermo se encuentra en estado de gran mal. El pronóstico puede ser extremadamente grave.

*Estado de pequeño mal.* Se traduce por una continua repetición de ausencias o una ausencia muy prolongada (mayor de 60 segundos). La obnubilación de la conciencia puede llegar a durar horas o días. A veces determina fuga epiléptica; el enfermo escapa de su hogar y puede llegar a alejarse a distancias importantes del mismo; después de un intervalo vuelve en sí, no recordando nada de lo que hizo e ignorando dónde se halla.

**Crisis localizadas o focales (parciales).** *Epilepsia parcial o bravais-jacksoniana.* Se trata, en este caso, de convulsiones clónicas limitadas, en su iniciación, a partes del hemicuerpo opuesto al lado de la lesión, pudiendo permanecer así o propagarse después a toda esa mitad del cuerpo (hemiepilepsia) y aun generalizarse. Según el lugar de iniciación, la epilepsia *bravais jacksoniana* puede corresponder a los siguientes tipos:

a) Tipo facial: las convulsiones comienzan por la cara extendiéndose, a veces, al miembro superior y aun al inferior.

b) Tipo braquial: es el más frecuente. Las convulsiones comienzan por los dedos de la mano (a veces únicamente el pulgar extendiéndose posteriormente a los demás), se extienden luego al resto del miembro superior y cara y, eventualmente, al miembro inferior.

c) Tipo crural: las convulsiones se inician por los dedos del pie, extendiéndose luego al resto del miembro inferior y pudiendo, eventualmente, hacerlo al miembro superior y cara.

Durante el acceso convulsivo, el paciente conserva ordinariamente el conocimiento. Si las convulsiones se extienden mucho o se generalizan, termina por perderlo ("marcha" o "progresión jacksoniana", donde el paciente puede describir detalladamente desde el comienzo de la crisis hasta el momento de la pérdida de la conciencia). En algunas ocasiones, el enfermo puede impedir la generalización de las convulsiones, comprimiendo fuertemente el órgano (dedo, mano, pie) en el momento que comienza la convulsión, siempre, naturalmente, que el ataque se inicie por esa parte; vale decir, comprimiendo el órgano por el que se inicia el acceso convulsivo.

*Epilepsia adversiva.* Consiste en un movimiento de rotación de la cabeza en dirección al hombro del lado opuesto; al mismo tiempo el antebrazo se flexiona sobre el brazo, o el miembro íntegro se eleva en abducción, desviándose también los ojos hacia ese lado; durante la crisis el enfermo conserva, generalmente, la conciencia.

*Epilepsia giratoria.* Se produce, como en el caso anterior, una desviación de la cabeza y de los ojos hacia el lado opuesto, que va seguida de una rotación del cuerpo en igual sentido, el que puede girar varias veces antes de que el paciente pierda el conocimiento y caiga ("crisis rotatoria"). En algunos casos se produce sólo desviación de los ojos con contracciones clónicas o nistágmicas (epilepsia oculoclónica).

*Epilepsias con síntomas somato-sensoriales*

(crisis parciales simples o complejas). Incluyen la epilepsia sensitiva, las epilepsias vegetativas y la epilepsia psicomotora que, como no suelen dar convulsiones, se estudian en otras partes del libro (ver Parestesias y lóbulo temporal).

**Causas de la epilepsia.** Las causas de la epilepsia son: a) *epilepsia esencial, idiópática o primaria*, cuando no se halla una causa orgánica que la determine. Se presenta bajo la forma de una epilepsia generalizada, en la que la crisis y la repetición de la misma constituyen la esencia misma de la enfermedad. Cuando más precozmente aparece la crisis, más probabilidades tendrá de ser esencial; b) *epilepsia sintomática o secundaria*, cuando hay un trastorno encefálico adquirido que la determine. Las causas son algunas de las que se han mencionado al hablar de convulsiones.

La epilepsia parcial *bravais-jacksoniana* es, fisiopatológicamente considerada, manifestación de una irritación localizada del área motora cortical. Si la irritada es la de la mano, las convulsiones comenzarán por ésta (*signal-symptom*) y si la irritación es muy intensa irá irradiando a las áreas motoras vecinas, extendiéndose entonces las convulsiones. Por esto, la epilepsia jacksoniana tiene por causa, preferentemente, las lesiones de la región cortical prerrolándica, como son los tumores cerebrales de cualquier naturaleza, abscesos, quistes, exudados meníngeos o traumatismos craneanos. Pero también lesiones radicadas fuera de la mencionada zona pueden irritar a distancia a ésta, o bien obrar sobre la vía motora, produciendo típicos accesos de epilepsia parcial. No siempre, sin embargo, conviene calificar a la epilepsia parcial como sintomática. Un enfermo con epilepsia esencial puede tener accesos de ataques de epilepsia jacksoniana y viceversa, en donde no se podrá considerar a la epilepsia generalizada como puramente esencial.

Toda epilepsia debe considerarse sintomática, mientras no se pruebe lo contrario, y agotar todos los medios al alcance para descartar una causa orgánica que la produzca. Hay que recordar todos los factores convulsivantes y así pensar que la hipoglucemia, las causas de hipoxia cerebral, etc., son igualmente capaces de provocar convulsiones.

### Otros estados en que se observan convulsiones

**Síncope.** El individuo que ha tenido un síncope (pérdida transitoria de la conciencia se-

## Diagnóstico diferencial entre síncope y epilepsia

Semiología	Síncope	Epilepsia
Síntomas premonitorios	Debilidad, palidez, diaforesis, visión borrosa	"Aura" frecuente
Espasmos clónicos	A veces	Presentes
Incontinencia	Rara	Frecuente
Cambios vasomotores cutáneos	Palidez con piel y traspiración frías	Rubor o cianosis con traspiración y piel calientes
Recuperación y nivel de conciencia postataque	Rápida con lucidez. Puede persistir debilidad o astenia	Lenta con cefalea, somnolencia y confusión residuales
Posición	Generalmente ortostática	Indiferente

cundaria a isquemia cerebral difusa) puede presentar espasmos clónicos e incontinencia, aunque no es lo común. El síncope presenta síntomas premonitorios y factores precipitantes. Entre los primeros se citan: debilidad, palidez, diaforesis y visión borrosa. En el momento del acceso la piel se encuentra pálida y fría, y si existe diaforesis, es también fría y viscosa, a diferencia del epiléptico inconsciente que suele tener la piel rubicunda o cianótica, y húmeda y caliente. Es característico del síncope la brevedad de la inconsciencia, con recuperación casi inmediata, persistiendo, a veces, una sensación de debilidad o astenia (en la epilepsia la recuperación es lenta y va seguida de cefalea, somnolencia y confusión). Acontece casi exclusivamente en la posición erecta. En la tabla se analizan los caracteres diferenciales del síncope y la epilepsia.

**Histeria.** Las convulsiones de la histeria se caracterizan por su polimorfismo, por la diversidad de las actitudes, que llegan a lo grotesco, por el influjo de la sugestión, por la falta de mordedura de lengua, la falta de relajación de esfínteres, la conservación de los reflejos pupilares y la falta del signo de Babinski. Se presenta a consecuencia de factores emocionales y en presencia de familiares u otras personas (expresión "teatral"). No hay pérdida de conciencia. Además el paciente evita conscientemente lesionarse y busca dónde caer, por lo que no se hallan magulladuras o hematomas en cara o extremidades.

**Hipoglucemia.** Las convulsiones de la hipoglucemia se caracterizan por presentarse preferentemente en ayunas o varias horas después de haber comido, por su comienzo sola-

pado con desorientación previa, traspiración fría y temblor. El diagnóstico se realiza a través del laboratorio (hipoglucemia) y por la recuperación inmediata luego de una inyección endovenosa de solución glucosada hipertónica.

**Síndrome de Stokes-Adams.** Cuando la bradicardia en sujetos con bloqueo cardíaco completo o incompleto se hace muy acentuada, de modo que la pausa cardíaca alcanza los quince segundos, sobreviene un acceso sincopal acompañado a veces de convulsiones que se conoce con el nombre de síndrome de Stokes-Adams.

**Tetania.** Esta afección se caracteriza por la presentación de accesos tónicos que no van seguidos de accesos clónicos y se observan, sobre todo, en las manos y los pies, en forma de espasmos denominados "carpopedales" o, mejor dicho, "manupedales". Los accesos están precedidos, a veces, por parestesias o calambres en las extremidades y no se acompañan de pérdida del conocimiento. Como consecuencia del acceso tónico, a nivel de las manos, éstas adoptan el tipo denominado *mano de partero*: los dedos están ligeramente flexionados a nivel de las articulaciones metacarpofalángicas, con las falanges extendidas, estando apretados unos contra otros y el pulgar, en aducción, colocado en el hueco de la mano, entre los otros dedos; el hueco palmar es acentuado por la contracción tónica de los músculos de las eminencias tenar e hipotenar. La mano toma, en conjunto, una forma cónica. A nivel de los pies, los espasmos tónicos determinan la flexión plantar de los dedos y la flexión dorsal y abducción del pie. Los miembros quedan en extensión. La duración de la crisis es variable.

En ausencia de los espasmos característicos, existe una serie de signos, que sirven para el diagnóstico de la afección:

1. *Signo de Trousseau*. Consiste en comprimir un miembro superior a la altura del brazo, mediante un manguito de tensión arterial inflado a un nivel por encima de la presión sistólica durante tres minutos, produciéndose así la detención de la circulación al antebrazo. En caso de tetania, se produce la mano de partero en el miembro comprimido (fig. 10-1). Si el sujeto presentaba ya el espasmo, la compresión lo aumenta.

2. *Signo de Chvostek*. Consiste en percutir el nervio facial en distintos puntos, produciéndose entonces el espasmo de los músculos que inerva dicho nervio, en caso de tetania. Según el punto percutido, existen las siguientes variedades:

a) *Signo de Chvostek 1*. Consiste en percutir el lóbulo de la oreja; en algunos casos, basta con frotar simplemente con el dedo o con el mango del martillo de reflejos; en caso de tetania se produce la contracción del orbicular de los párpados, de los elevadores del ala de la nariz y de la comisura labial (con desviación de la boca hacia el mismo lado).

b) *Signo de Chvostek 2*. La percusión se realiza por debajo del arco cigomático, contrayéndose los músculos mencionados anteriormente, salvo el orbicular de los párpados.

c) *Signo de Chvostek 3*. La respuesta difie-



Fig. 10-1. Signo de Trousseau en un caso de tetania paratiropiva. (Observación del doctor E. B. del Castillo.)

re del 2, porque sólo se contraen los músculos que mueven la comisura labial.

De las tres variantes del signo de Chvostek, la más importante de todas es la primera, por ser la más constante. El signo de Chvostek, sin embargo, se ha observado en condiciones normales (hiperexcitabilidad facial).

3. *Signo de Schlesinger-Pool* (algunos lo designan fenómeno de Pool). Consiste en flexionar a nivel de la cadera el miembro inferior en extensión; se produce entonces un calambre doloroso que se extiende a todo el miembro y que puede aparecer a los pocos segundos, o algunos minutos; el pie puede hacer un movimiento de rotación interna, a veces externa.

4. *Signo de Hoffmann*. Así como existe hiperexcitabilidad de los nervios motores en la tetania, comprobable por los signos descritos anteriormente, también existe hiperexcitabilidad de los nervios sensoriales, como, por ejemplo, el auditivo o el trigémino, constituyendo esto último el signo de Hoffmann. Se puede explorar este signo, comprimiendo el trigémino en su punto de emergencia. En caso de tetania, esta maniobra despierta dolor local e inmediato.

5. *Signos humorales*. Pueden encontrarse hipocalcemia global, disminución del calcio iónico plasmático, hipomagnesemia o alcalosis.

*Causas de la tetania*. La tetania es, en realidad, un síndrome. En unos casos su origen es desconocido y se la denomina idiopática; en otros casos acompaña a distintas afecciones y puede considerársela sintomática. Esta última se observa:

1. A consecuencia de la extirpación de las glándulas paratiroides; en este caso la tetania sobreviene en forma aguda, algunos días después de la operación, se acompaña de hipocalcemia y se la denomina *tetania paratiropiva postoperatoria*. Generalmente la extirpación de las paratiroides se realiza inadvertidamente en el curso de intervenciones quirúrgicas sobre la glándula tiroides (tiroidectomía por bocio exoftálmico, etc.).

2. A consecuencia de un régimen deficiente en calcio, o en estados en que hay pérdida de éste, como la insuficiencia paratiroidea, la osteomalacia, el embarazo, la lactancia, o en trastornos de su metabolismo, como la insuficiencia renal crónica.

3. A consecuencia de oclusiones pilóricas; la tetania se debe a la alcalosis, que se produce como resultado de la abundante pérdida de HCl que tiene lugar con los vómitos.

4. Asociada a esteatorrea y megacolon con-

génito en los niños, constituyendo el denominado *sprue* no tropical.

También se han observado epidemias de tetania por ergotismo crónico (intoxicación por semilla de cornezuelo de centeno).

De todos modos la causa *más frecuente* de tetania es de origen tensional por probable hiperventilación secundaria.

**Otras causas de espasmos.** En forma generalizada se asocian, en el paciente inconsciente, a síntomas de descerebración de carácter intermitente (crisis o convulsiones tónicas cerebelosas) y a hipertensión endocraneana con amenaza de enclavamiento del tronco encefálico a través del foramen magnum. Los espasmos de sólo un hemisferio pueden observarse en la esclerosis múltiple en forma de crisis tónicas del tronco encefálico (de carácter doloroso, con extensión de la pierna y flexión del antebrazo, a menudo desencadenadas por los cambios de postura corporal y que responden característicamente a la carbamacepina). Dentro de los espasmos localizados se engloban el hemiespasma facial (capítulo 3) y el blefarospasmo de la musculatura periorbitaria, que más adelante al extenderse da lugar a una distonía craneal (capítulo 18). El blefarospasmo severo puede constituir un efecto adverso de la administración crónica de levodopa, particularmente en pacientes parkinsonianos.

*Significado de las convulsiones según las edades.* Habiendo pasado revista a las diversas condiciones patológicas en que se presentan convulsiones y sus causas, se indica a continuación, teniendo en cuenta la época de la vida en que aparecen por primera vez, cuáles de esos estados patológicos o de sus causas pueden estar en juego con más probabilidad. Desde luego, las convulsiones se observan en todas las edades.

*Recién nacido.* Hemorragias meníngeas o cerebrales por traumatismos durante el parto, que generalmente ha sido distócico.

*En la primera infancia.* Fiebre, parálisis cerebral, espasmos infantiles (síndrome de West, síndrome de Lennox-Gastaut), vermes intestinales, iniciación de enfermedades infecciosas, meningoencefalitis de cualquier origen, traumatismos sufridos con anterioridad, déficit de piridoxina, facomatosis, defectos metabólicos.

*En la segunda infancia.* Epilepsia, traumatismos, meningoencefalitis, tumores y malformaciones cerebrales.

*Entre los 20 y 40 años.* Epilepsia, síncope,

traumatismos, tumores, malformaciones vasculares cerebrales, hipoglucemia, intoxicaciones, meningoencefalitis, vasculitis cerebrales.

*Más allá de los 40 años.* Tumores cerebrales, encefalopatía hipertensiva, hipoxia cerebral secundaria a insuficiencia cerebrovascular, etc., traumatismos, epilepsia, trastornos metabólicos asociados a insuficiencia renal o cardíaca, hipoglucemia por hipoglucemiantes orales, etcétera.

Se entiende que este significado de las convulsiones se refiere a cuando aparecen por primera vez en las edades indicadas.

## CALAMBRES

Se entiende por calambres las contracciones prolongadas y tónicas de músculos aislados, generalmente dolorosas, especialmente frecuentes en los músculos de la pantorrilla.

Los calambres pueden ser el resultado de un trastorno generalizado del metabolismo muscular, como acontece en el déficit de fosforilasa muscular (enfermedad de McArdle). Esta carencia impide la degradación del glucógeno muscular a glucosa-1-fosfato. Desde la niñez los pacientes sufren calambres dolorosos, especialmente en las pantorrillas, que se presentan durante la realización de esfuerzos y acontecen con la marcha. Existe también mioglobulinuria y algunos enfermos pueden presentar paresias duraderas como consecuencia de fenómenos de necrosis muscular. El déficit de fosforilasa puede ponerse de manifiesto por medio de técnicas histoquímicas. Los calambres de diferentes grupos de músculos, incluidos los de la pantorrilla, asimismo pueden constituir un síntoma temprano de la esclerosis lateral amiotrófica. Se presentan también en casos de claudicación intermitente (por estenosis vascular local), en la hiponatremia, en el cuadro de un síndrome compartimental y en pacientes con extremidades frías que se encuentran en decúbito (contractura dolorosa con induración manifiesta de la musculatura de la pantorrilla que se prolonga por espacio de algunos minutos).

## FASCICULACIONES

Se entiende por fasciculaciones las contracciones clónicas, breves, que experimentan, no el músculo entero, sino únicamente algunos haces de fibras musculares, o algunas fibras aisladas de un músculo determinado. Los mo-



vimientos son comparados a la caída de las gotas de lluvia sobre un lago, por lo irregular y asincrónico de los mismos. Corresponden a la activación espontánea de una unidad motora y son visibles en la superficie del músculo, en reposo y aun durante el sueño, apareciendo espontáneamente. Se puede estimular su aparición con la percusión suave. No dan lugar a desplazamientos.

Se observan generalmente en músculos paralizados o atrofiados, siempre que la atrofia sea de origen neuropático y no muscular. Representan el compromiso *lento* de las células de las astas anteriores medulares e indican su degeneración progresiva. Por ello no se observan en la poliomielitis aguda y, en cambio, se comprueban en la esclerosis lateral amiotrófica y en la síringomielia a nivel de los músculos atrofiados y paréticos, o *precediendo* muchas veces a la instalación de la atrofia. El compromiso de las raíces anteriores puede también provocarlas (compresión por tumor, hernia de disco, etc.) y más raramente la lesión de un nervio periférico, limitadas en ambos casos al territorio de inervación correspondiente. Se describe la presencia de fasciculaciones dolorosas relacionadas a un síndrome algico localizado, conocido como síndrome de las fasciculaciones dolorosas, que cursa sin otro tipo de manifestaciones neurológicas agregadas y se asocia en general a una infección crónica del árbol respiratorio alto.

Hay que tener en cuenta que muchos individuos sanos, al desnudarse para ser examinados, pueden presentar fasciculaciones por acción del frío.

## MIOQUIMIAS

Con el nombre de mioquimias (del griego *mios*, músculo; *kyma*, onda) se designan las fasciculaciones transitorias o persistentes, que afectan al orbicular de los párpados o a algunos músculos importantes de los miembros, deltoides, bíceps, glúteos, cuádriceps. No se asocian a atrofia muscular y son frecuentes en sujetos o pacientes tensos. También pueden presentarse después de ejercicios violentos y en situaciones de stress emocional. El mecanismo de estas contracciones es desconocido. Carecen de significado patológico, por lo cual deben diferenciarse de las fasciculaciones relacionadas con lesión de la neurona motora periférica.

## TICS - MOVIMIENTOS COREICOS Y ATETOSICOS TEMBLORES - MIOCLONIAS - DISTONIAS

El conocimiento que se posee hasta ahora de la fisiopatología de estos movimientos anormales es muy incompleto. Sin embargo, parece tener un papel importante en su determinismo ese sistema motor, al que ya se ha aludido muchas veces y al que se ha visto entrar en juego especialmente en el tono muscular, conocido con el nombre de *sistema extrapiramidal*. Por ello y antes de continuar con los movimientos involuntarios, es oportuno hacer aquí algunas consideraciones anatomofisiológicas sobre el mismo.

### EL SISTEMA EXTRAPIRAMIDAL

**Anatomohistología.** Al lado del sistema motor piramidal, cuyo dispositivo está bien sistematizado, existe un conjunto de vías y centros, no tan bien individualizados desde el punto de vista anatómico, cuya función se revela cada vez más importante a medida que mejor se la conoce: es el sistema motor extrapiramidal.

Los dos sistemas motores, el piramidal y el extrapiramidal, tienen un origen embriológico diferente. El primero es, filogénica y ontogénicamente, de desarrollo relativamente reciente, mientras que el segundo constituye, por el contrario, el sistema motor primitivo. Hacia el octavo mes de la vida intrauterina, las vías piramidales no han terminado todavía su desarrollo en la médula y carecen aún de cilindroejes; a pesar de ello, el niño, aunque nazca prematuramente, realiza toda una serie de movimientos muy diversos, lo que es posible gracias a que el sistema extrapiramidal está ya desarrollado.

El sistema extrapiramidal está constituido anatómicamente por dos clases de formaciones: los centros o núcleos de sustancia gris, por un lado, y las numerosas vías de fibras que conectan esos centros entre sí y con otras estructuras del neuroeje, por el otro (figs. 10-2 y 10-4 color y 10-3).

**Núcleos basales extrapiramidales.** Comprenden fundamentalmente: 1º, los núcleos optoestriados; 2º, el núcleo rojo; 3º, el *locus niger*; 4º, el cuerpo de Luys, y 5º, otros centros secundarios.

1. Los *núcleos optoestriados*. Están constituidos por tres grandes masas de sustancia gris que se hallan situadas en el espesor de cada hemisferio cerebral. Ellas son el *tálamo óptico*, el *núcleo caudado* y el *núcleo lenticular*. Los dos últimos se sitúan por fuera del tálamo óptico y son conocidos también con el nombre de *cuerpo estriado*.

El *tálamo óptico* es un núcleo ovoide que presenta cuatro caras. La cara interna constituye la pa-

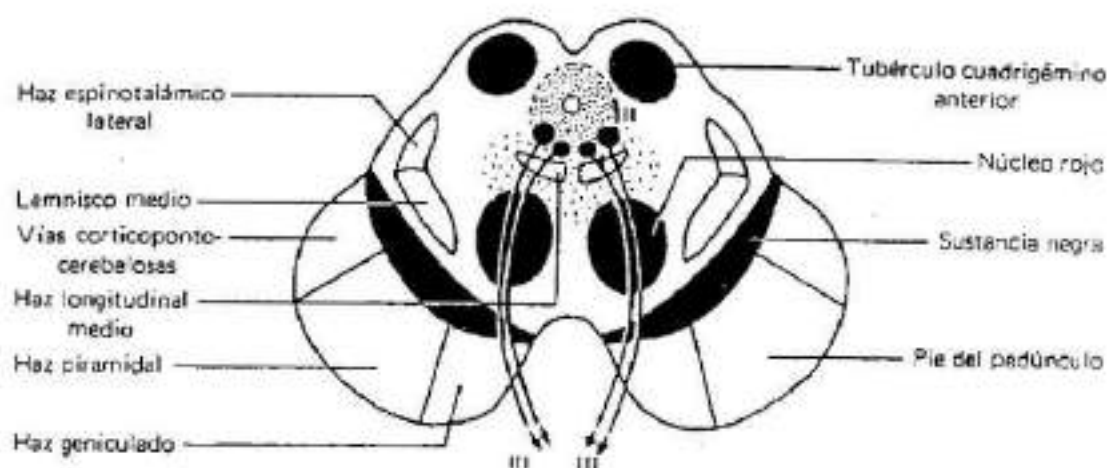


Fig. 10-3. Corte de los pedúnculos cerebrales a nivel del núcleo rojo.

red lateral del III ventrículo, la superior corresponde al suelo del ventrículo lateral y por su borde externo contacta con la cabeza del núcleo caudado. La cara inferior descansa sobre el cuerpo de Luys y la externa, finalmente, está en relación con la cápsula interna y el núcleo caudado.

El tálamo óptico es el más voluminoso de los núcleos grises profundos cerebrales. Está dividido por una fina lámina de sustancia blanca en una formación media y otra lateral; esta última se alarga hacia atrás para formar el pulvinar, en el que están suspendidos los cuerpos geniculados mediales y laterales.

En el tálamo óptico se distinguen los siguientes núcleos: 1° Núcleos intralaminares, que están situados en la lámina de sustancia blanca y representan, de hecho, el polo superior de la formación reticulada del tronco cerebral; se proyectan a la mayor parte de la corteza cerebral y a los núcleos estriados (caudado y lenticular). 2° Núcleos ventral lateral y ventral anterior, que reciben fibras procedentes del cerebelo y del núcleo lenticular, y se proyectan a las áreas motoras y premotoras de la corteza cerebral. 3° El núcleo ventral posterolateral, el núcleo arcuato y los cuerpos geniculados, que reciben fibras sensitivas o sensoriales y se proyectan a las áreas somestésicas y sensoriales de la corteza cerebral. 4° El núcleo anterior, que recibe fibras de los tubérculos mamilares y se proyecta sobre la corteza límbica de la circunvolución cingular. 5° El núcleo dorsal medio, que recibe fibras del hipotálamo y se proyecta sobre la corteza frontoorbitaria. Además de las aferencias ya mencionadas, el tálamo recibe aferencias de la corteza cerebral (fibras corticotálámicas).

El núcleo caudado es el más interno de los núcleos estriados. Tiene aspecto de herradura; su superficie convexa forma las paredes del ventrículo lateral y la cóncava enmarca la cápsula interna y la cara externa del tálamo óptico. Se distinguen en él tres partes: una anterior y superior, la cabeza, que constituye el suelo del ventrículo lateral; otra posterior, semicircular, el cuerpo, que corresponde a la

encrucijada ventricular, y una tercera, anterior e inferior, la cola, que forma el techo del asta esfenoidal del ventrículo lateral.

El núcleo lenticular tiene forma de pirámide. Su cara externa se relaciona con la región insular y sus caras anterointerna y posterointerna lo hacen con la cápsula interna. Su base, finalmente, se corresponde con la cola del núcleo caudado. Al corte se observa que el núcleo lenticular presenta tres zonas de coloración distinta: una, externa, relativamente oscura, una parte media más pálida y una parte interna aún más clara. Estos dos últimos segmentos, que se caracterizan por su coloración pálida, se designan con el nombre de *globus pallidus*, en tanto que el segmento externo se denomina *putamen*. El *globus pallidus* representa filogenéticamente una formación mucho más antigua que el *putamen* y el núcleo caudado. Por esta razón, se la designa con el nombre de *pallidum* o *paleostriatum*, en tanto que al *putamen* y al núcleo caudado reunidos se les denomina *striatum* o *neostriatum*. El *striatum* presenta dos categorías de células: grandes y pequeñas, mientras que el *pallidum* está constituido exclusivamente por células grandes.

2. El núcleo rojo. Este importante centro extrapiramidal está formado por una masa de sustancia gris, de forma oval, situada en el casquete del pedúnculo cerebral por debajo del tálamo óptico. Es atravesado por las fibras procedentes del núcleo de origen del III par craneano. La histología distingue, en realidad, dos conglomerados celulares, uno posterior, de células grandes: núcleo magnocelular, reducido en el hombre, y otro anterior, mucho más importante, de células pequeñas: el núcleo parvocelular.

3. El *locus niger* o sustancia negra es una masa negruzca que se encuentra en el pedúnculo cerebral y que divide a éste en una porción posterior o casquete y en una anterior o pie; está constituida por grandes células intensamente pigmentadas con melatonina que le dan el color que justifica su designación. Queda por delante del núcleo rojo, ya que éste está situado en el casquete peduncular.

4. El *cuerpo de Luys* o *cuerpo subtalámico*. Es un pequeño núcleo en forma de almendra situado por debajo del tálamo óptico; por dentro de él se halla el núcleo rojo y por debajo la sustancia negra.

5. *Otros núcleos*: El núcleo de Deiters, los núcleos de la formación reticulada, la oliva bulbar, el núcleo de Darkschewitsch y el núcleo de Cajal constituyen otros tantos núcleos vinculados, también, al sistema extrapiramidal.

**Vías extrapiramidales.** El vasto conjunto de fibras que unen estos núcleos entre sí y a otras formaciones del neuroeje puede sintetizarse así:

1. *Fibras internunciales*, que nacen y terminan en el mismo cuerpo estriado. Son fibras que unen: a) el núcleo caudado con el *putamen*; b) el núcleo caudado con el *globus pallidus*; c) el *putamen* con el *globus pallidus*.

2. *Fibras estriopalidopetales*. Son fibras que van a terminar en el cuerpo estriado, pero que se originan en otra parte. Comprenden: a) fibras que van del tálamo óptico al núcleo caudado, al *putamen* y al *globus pallidus*; b) fibras que van del *locus niger* al núcleo caudado, al *putamen* y al *globus pallidus*; c) fibras que van de la corteza cerebral (área premotora) al núcleo caudado, al *putamen* y al *globus pallidus*; d) fibras que del cuerpo de Luys van al *globus pallidus*. Las fibras corticocaudadas llegan al núcleo correspondiente por el fascículo subcalloso, las corticoputaminales por la cápsula externa y las corticopalidales por la cápsula interna.

3. *Fibras estriopalidofugales*. Son fibras que naciendo del cuerpo estriado van a terminar en otras partes. Comprenden: a) fibras que del *globus pallidus* van al tálamo óptico (fibras palidotálamicas); b) fibras que del *globus pallidus* van a las formaciones subtalámicas, esto es, al núcleo rojo, al *locus niger*, al cuerpo de Luys, a los núcleos vestibulares y de la formación reticulada. Este contingente de fibras palidosubtalámicas es muy importante y constituye el *asa lenticular*. Algunas fibras pasan al núcleo rojo del lado opuesto. Las fibras que van al núcleo rojo se ponen en conexión con el importante fascículo rubroespinal, por el que las incitaciones palidales llegan a los centros motores espinales.

4. *Conexiones del núcleo rojo*. El núcleo rojo constituye, dentro del sistema extrapiramidal, una importante estación de enlace entre la corteza cerebral, el cuerpo estriado, el cerebelo y los centros motores bulboespinales. Por eso sus conexiones son de gran importancia y comprenden dos grandes grupos de fibras, unas que van a terminar en él (fibras rubropetales) y otras que se originan en él (fibras rubrofugales).

A) *Fibras rubropetales*. Comprenden, a su vez: a) fibras corticorrubrales, que desde la corteza cerebral (área premotora) van al grupo parvocelular del núcleo rojo. Este haz corticorrubral, descendiendo en el brazo posterior de la cápsula interna; b) fibras

del asa lenticular (procedentes del *globus pallidus*); c) el haz cerebelorrubral, constituido por fibras que nacen en el núcleo dentado del hemisferio cerebeloso opuesto y que van al grupo magnocelular del núcleo rojo, siguiendo el pedúnculo cerebeloso superior.

B) *Fibras rubrofugales*. Comprenden: a) el haz rubroespinal de von Monakow (véase más adelante); b) fibras que del núcleo rojo van al tálamo óptico; c) fibras que del núcleo rojo van a la formación reticulada del puente.

5. *Otras conexiones*. El *locus niger* recibe fibras de la corteza cerebral (área premotora) y del *globus pallidus* y envía al núcleo caudado, al *putamen* y al *globus pallidus*, y a la formación reticulada. El cuerpo de Luys recibe fibras de la corteza cerebral (área premotora) y del *globus pallidus* y envía al tálamo y al *globus pallidus*. Los núcleos intersticial de Cajal y comisural de Darkschewitsch proyectan fibras hacia el tálamo.

6. *Vías extrapiramidales medulares*. Los centros extrapiramidales hacen llegar sus incitaciones a los núcleos motores bulboespinales por medio de una serie de haces que descienden por el tronco cerebral y la médula espinal:

A) *Haz rubroespinal*. Nace en el núcleo rojo (grupo magnocelular); casi inmediatamente después de su nacimiento, se decusa en el casquete del pedúnculo cerebral (decusación de Forel) y desciende por el lado opuesto de la protuberancia y del bulbo al cordón lateral de la médula, colocándose por delante del haz piramidal cruzado; termina por delante de las células de las astas anteriores de la médula. Tiene un recorrido corto, ya que no pasa más lejos de la región cervical.

B) *Haz tectoespinal*. Nace a nivel de los tubérculos cuadrigéminos (*tectum*), se decusa en el pedúnculo cerebral con el del lado opuesto, desciende por la formación reticulada bulboprotuberancial y alcanza la médula. Termina como el anterior por delante de las astas anteriores de la médula cervical.

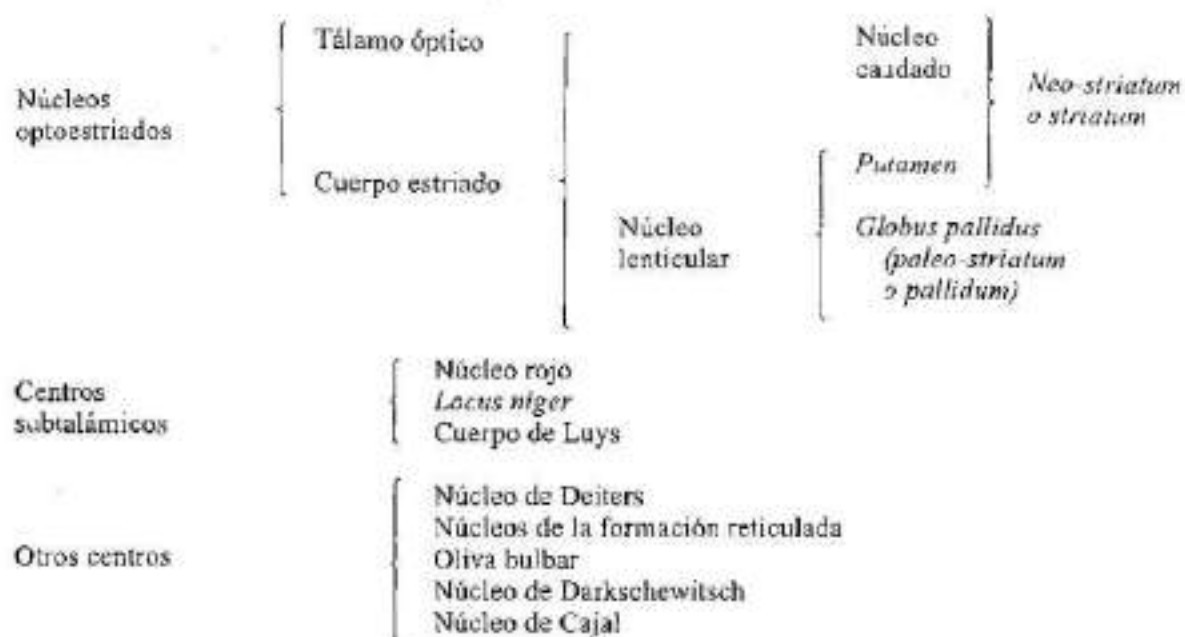
C) *Haces vestibuloespinales*. Nacen del núcleo vestibular lateral de Deiters constituyendo dos haces; uno directo que desciende por la periferia del cordón anterior, junto al fascículo olivoespinal, y otro cruzado o lateral, junto al haz tectoespinal.

D) *Haz central de la calota*. Se originaría en la formación reticulada mesencefálica, por encima y por detrás del núcleo rojo. Termina en la oliva bulbar, continuándose hasta la médula por el haz olivoespinal, y en la formación reticulada protuberancial y bulbar, haciéndolo por los haces reticuloespinales.

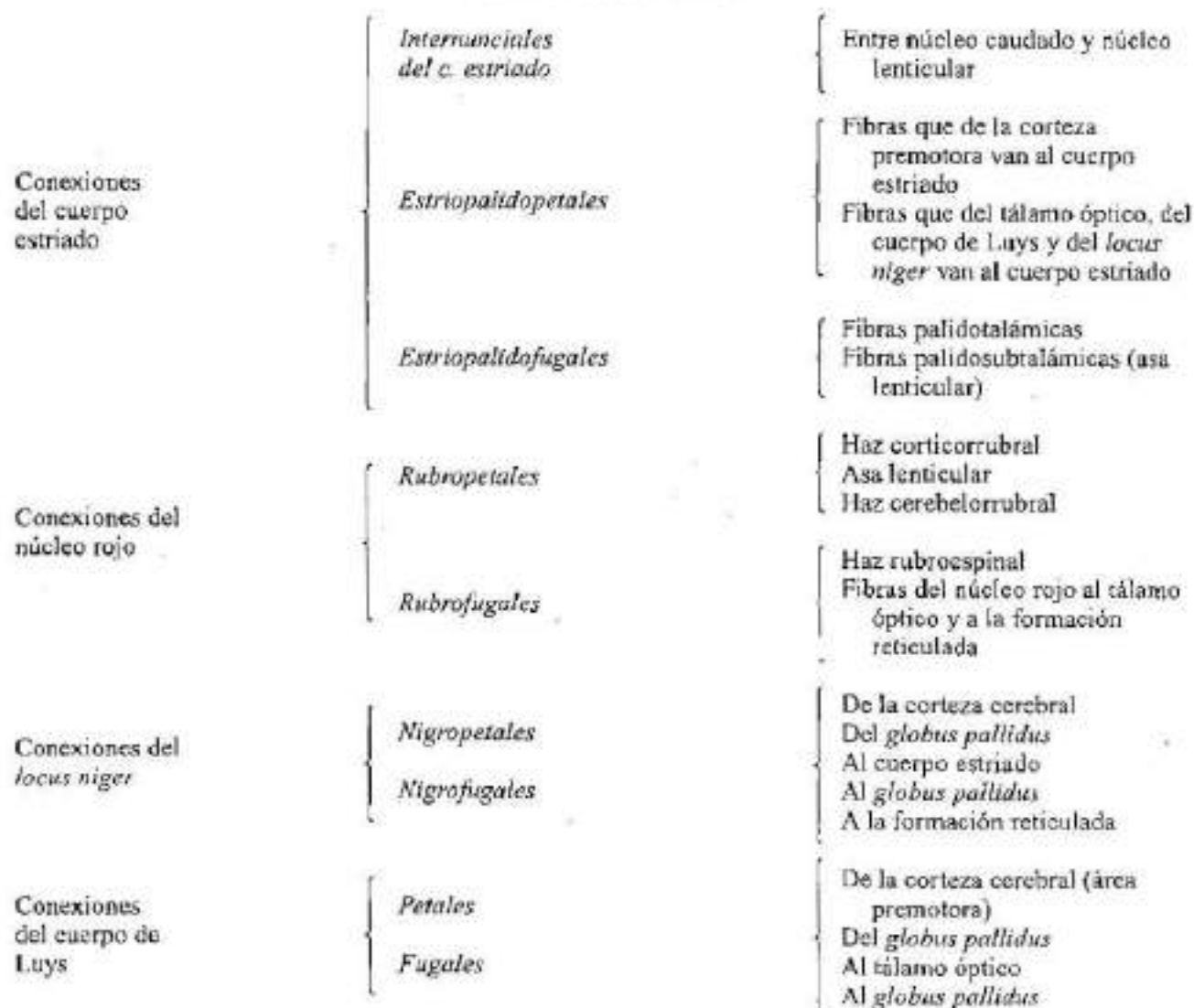
E) *Haces reticuloespinales*. Nacen en las células de la formación reticulada de la protuberancia o bulbo; son en número de dos: uno medial y otro lateral; el primero (haz reticuloespinal protuberancial o medial) desciende en el cordón anterior y el segundo (haz reticuloespinal bulbar o lateral), en el cordón lateral de la médula.

**Sinopsis anatómica del sistema motor extrapiramidal**

**CENTROS**



**CONEXIONES Y VIAS**



Vías extrapiramidales medulares	Haz rubroespinal Haz tectoespinal Haces vestibuloespinales Haz central de la calota Haces reticuloespinales Haz olivoespinal Haz longitudinal medio (cintilla longitudinal posterior)
Conexiones corticales	Centro motor extrapiramidal en el área premotora (lóbulo frontal) Conexiones directas con el cuerpo estriado Conexiones con el núcleo rojo Vía frontopontocerebelosa

F) *Haz olivoespinal*. Nace en la oliva bulbar, disponiéndose en el cordón anterior en un plano más externo junto a la emergencia de las raíces.

G) *Haz longitudinal medio (cintilla longitudinal posterior)*. Este tracto de fibras, que pone en contacto los núcleos de los nervios craneales entre sí, se extiende desde los núcleos de Darkschewitsch e intersticial de Cajal, que aportan influencias estriadas y reticulares, a los núcleos motores del globo ocular. La cintilla corre a lo largo de la cara ventral del acueducto de Silvio y del cuarto ventrículo, hasta alcanzar el cordón anterior de la médula.

*Relaciones de la corteza cerebral con el sistema extrapiramidal*. Aunque el centro más elevado del sistema extrapiramidal lo constituye el cuerpo estriado, se cree que el área premotora, esto es, la zona del lóbulo frontal que se halla por delante del área motriz, es un centro cortical motor extrapiramidal.

Los núcleos o centros y sus conexiones constituyen una serie de circuitos cerrados dentro de los cuales se distinguen los siguientes: 1) Córtico-estrio-pálido-tálamo-cortical; 2) Córtico-nigro-pálido-cortical, y 3) Córtico-ponto-dento-rubro-tálamo-cortical.

**Fisiopatología.** Con respecto a las funciones del sistema extrapiramidal, la neuropatología por un lado y la fisiología experimental por otro han suministrado un conjunto de hechos que permiten conocer de un modo aproximado el papel que juega este sistema y sus distintos componentes.

En primer término, se trata de funciones esencialmente motoras. Lo demuestran la filogenia y la ontogenia. En los vertebrados inferiores, como los peces, reptiles y algunas aves, en los que la corteza cerebral está ausente o es rudimentaria, el cuerpo estriado representa en ellos la corteza motriz de los vertebrados superiores y constituye el centro motor de más jerarquía, que rige la mayor parte de las actividades motoras. Pero al ascender en la escala zoo-

lógica y al llegar a los mamíferos, se observa que en estos animales, junto con el mayor desarrollo de la corteza cerebral y la aparición de los haces piramidales, las funciones del sistema extrapiramidal, aunque quedan subordinadas a las de la corteza motora, no desaparecen y siguen presidiendo ciertos movimientos, más o menos automáticos y reflejos, relacionados con la postura, la alimentación, la defensa, etcétera.

El niño, hasta que se completa la mielinización de los haces piramidales, desarrolla actividades motoras de tal naturaleza que revelan que se hallan gobernadas por el sistema extrapiramidal.

De acuerdo con lo que se sabe hoy, esa actividad motora del sistema extrapiramidal se ejerce interviniendo: 1º, en el control del tono muscular (véase Fisiopatología del tono); 2º, en el control del movimiento voluntario; y 3º, en la producción de movimientos automáticos y asociados.

Al efectuarse un movimiento voluntario determinado, las áreas extrapiramidales de la corteza cerebral descargan influencias sobre los centros extrapiramidales, los que, por un circuito de retroalimentación, inhiben ciertos impulsos corticales que, sin este último control, ejercerían su acción en centros más profundos y en la médula espinal. Subrayamos la importancia, en este aspecto, del circuito córtico-estrio-pálido-tálamo-cortical. La motilidad voluntaria está controlada, de este modo, por el sistema extrapiramidal.

Al hablar de la motilidad en general se ha indicado ya que, entre los movimientos voluntarios y los reflejos, figuran otra categoría de movimientos: los movimientos automáticos y los movimientos asociados.

Los movimientos automáticos comprenden una vasta serie de actos motores que realiza el hombre sin intervención de la voluntad, tales

como los movimientos expresivos, desencadenados por una emoción (mímica emocional), los movimientos instintivos, defensivos o reactivos, tales como levantarse al sentir un ruido estruendoso, huir ante un peligro inmediato, etc., y, finalmente, ciertos movimientos, aprendidos por un esfuerzo volitivo, como andar en bicicleta, nadar, etc., que terminan por ser realizados automáticamente.

Los movimientos asociados son, en realidad, movimientos automáticos que acompañan a movimientos voluntarios, por ejemplo, el balanceo de los brazos durante la marcha.

Estos movimientos automáticos difieren de los movimientos reflejos, en que no son desencadenados *directamente* por un estímulo exterior, sino por un estado afectivo que puede, a su vez, eso sí, haber sido creado por un estímulo exterior o interior, y además porque no constituyen una respuesta obligatoria para el mismo estímulo, cada vez que éste se repite.

Por último, no se trata, por lo general, de movimientos simples, sino de movimientos complejos que implican varias sinergias musculares.

Pues bien, esta motilidad automática y asociada también está regida por el sistema extrapiramidal.

Por estas razones, las lesiones del sistema extrapiramidal, tal como se comprueba en las observaciones anatomoclínicas que se han reunido al respecto y en los hechos de fisiología experimental que se conocen, determinan la aparición de alteraciones del tono muscular y del movimiento voluntario, automático y asociado.

Las alteraciones del tono pueden revestir el carácter de hipertonia, de hipotonía o de distonía; las del movimiento voluntario pueden consistir en la producción de hiperkinesias, esto es, en la aparición de movimientos involuntarios como temblor, corea, atetosis, etc., y las de la motilidad automática y asociada, en la pérdida de la mímica emocional (ver conexiones centrales del nervio facial, cap. 3) y de ciertos movimientos asociados, como el balanceo de los miembros superiores durante la marcha. Este trastorno de los movimientos asociados se revela también explorando el *signo de la silla*: estando el enfermo sentado, se lleva bruscamente hacia atrás su silla; se observa que aquél no estira sus piernas, como lo hace un individuo normal.

Conocidas las funciones generales extrapiramidales, corresponde ahora establecer, dentro de la vasta estructuración anatómica del sis-

tema extrapiramidal, el papel que desempeñan sus distintos centros y conexiones.

En primer término, como órgano cúspide del mismo, se halla el *pallidum* o *paleostriatum*, la parte filogenéticamente más antigua del cerebro. La eliminación del *pallidum* genera una hipotonía o disminución del tono muscular. El *pallidum* normalmente refuerza los reflejos miotáticos, pero no funciona solo sino en asociación con los núcleos de la formación reticulada y el núcleo rojo (fibras palidoreticulares y palidorrubras). Por medio de estas vías, el sistema extrapiramidal influiría en la motoneurona periférica.

El *neo-striatum* refuerza el tono muscular por medio de sus fibras estriopalidales de naturaleza colinérgica, lentificando los movimientos y llevando los músculos a la rigidez. Su destrucción genera, a veces, una hipotonía por destrucción de las mencionadas fibras y determina la aparición de una serie de movimientos involuntarios como la corea y la atetosis. Al interrumpirse las fibras estriopalidales se suprimen los impulsos fisiológicos inhibitorios pálido-tálamo-corticales, enviando la corteza premotora, de este modo, impulsos sin control a centros más profundos y a la médula. Lo mismo acontece con los impulsos que van del *pallidum* al núcleo rojo y a los núcleos reticulares, que reciben también impulsos sin regulación procedentes de las áreas premotoras.

En lo que se refiere al *locus niger*, su papel es importante y fue aclarado en los últimos años. Se vio que en la enfermedad de Parkinson se encontraba una notable reducción de la concentración de dopamina normalmente segregada en el *locus niger*, y que en animales en los que se producía una depleción de la dopamina cerebral por medio de la reserpina, se presentaban rigidez y bradicinesia que cesaban con la administración de L-Dopa, reponiéndose así los depósitos mencionados. Se estableció de esta forma que el *locus niger* ejerce su acción moderando el circuito estriopalidal por medio de la vía dopaminérgica nigroestriada, es decir, inhibiendo el *pallidum* a través de la mencionada vía, acelerando los movimientos y disminuyendo el tono muscular. En el Parkinson, como consecuencia de la degeneración neuronal de la zona posterior del *locus niger*, la acción de las fibras estriopalidales colinérgicas predomina sobre las nigroestriadas, dando el característico cuadro de hipertonia extrapiramidal con desaparición de los movimientos asociados y temblor.

Respecto de este último se plantea la si-

guiente hipótesis fisiopatológica: a través de los haces piramidales se envían continuamente descargas sincronizadas a las células de las astas anteriores. A éstas se le oponen, normalmente, estímulos inhibitorios procedentes del *locus niger* que, por intermedio del *pallidum*, alcanzan las mencionadas células a través de los haces reticulospinales. Al lesionarse este último sistema, el primero se exagera, apareciendo un temblor de reposo rítmico como resultado del estímulo piramidal constante y simultáneo de músculos agonistas y antagonistas, estímulo liberado, ahora, de la inhibición extrapiramidal.

El cuerpo de Luys parece tener importancia especial en la producción de hipercinesias (la lesión aislada del cuerpo de Luys de un lado da lugar a la aparición de movimientos coreiformes involuntarios en el lado opuesto, lo que se designa con el nombre de *hemibalismo*).

El núcleo rojo tiene funciones aún poco conocidas. Parece ejercer una actividad reguladora particularmente importante en lo que respecta al tono muscular, la sinergia de los diferentes movimientos del cuerpo, actitudes y posturas, fenómenos todos ellos automáticos o semivoluntarios; además, su interposición entre la corteza cerebral, el cuerpo estriado y demás centros subtalámicos y el cerebelo por un lado, y los núcleos motores de los nervios craneales y espinales por el otro, indica ya que es un centro donde se organizan los impulsos procedentes de todas esas formaciones encefálicas antes de ser transmitidos a los centros motores del tronco cerebral y de la médula espinal.

El papel fisiológico de las conexiones y vías es fácilmente comprensible conociendo cuál es la actividad de los centros: unas, las que vinculan los distintos centros extrapiramidales entre sí, transmiten los influjos recíprocos que ejercen estos centros; otras, como las vías extrapiramidales troncomedulares, transmiten las órdenes motoras elaboradas en esos centros a los núcleos de eferencia, es decir, a los centros motores de los nervios craneales y espinales. El haz longitudinal medio o cintilla longitudinal posterior tiene un papel eminentemente asociativo, uniendo distintos sistemas de neuronas extrapiramidales a los núcleos de los nervios craneales y especialmente al núcleo de Deiters, que, como se recordará, constituye un centro, si no propiamente extrapiramidal, muy vinculado al mismo. Como hemos analizado anteriormente, es indudable que las áreas extrapiramidales de la corteza influyen en las funcio-

nes de los demás centros extrapiramidales de manera significativa.

En cuanto a la importante vía frontopontocerebelosa, su papel fisiológico, aunque no está bien establecido todavía, parece ser accesorio del sistema extrapiramidal, habiéndose visto aparecer trastornos del tono y temblor a raíz de lesiones de la misma.

La variabilidad de los trastornos de la motilidad extrapiramidal que se observa en las distintas afecciones de este sistema, se debe a la complejidad anatómica y a la polivalencia funcional que se acaban de ver en él, a diferencia del sistema piramidal, que es anatómicamente simple y funcionalmente monovalente.

Así, mientras que en el sistema piramidal la lesión dará lugar a un trastorno fundamental, la parálisis, en el extrapiramidal producirá síndromes distintos, según que la lesión afecte globalmente al cuerpo estriado y a las formaciones talámicas o al *locus niger*; por ejemplo, la lesión del tálamo óptico da lugar a la aparición de movimientos involuntarios: corea, atetosis, al comprometer las fibras palidotálamicas y talamocorticales inhibitorias; lo mismo acontece con la lesión del cuerpo estriado. En cambio la lesión del *locus niger* producirá hipertonía y temblor.

Como síntesis de todo lo dicho sobre el funcionamiento del sistema extrapiramidal, debe retenerse que este sistema controla el tono muscular y los movimientos voluntarios habituales, e interviene en la producción de movimientos automáticos y asociados. Sus lesiones se traducen fundamentalmente por dos tipos de trastornos: unos, del tono muscular (hipertonía, hipotonía o distonía), y otros, de los movimientos, ya en el sentido hiperquinético (aparición de movimientos anormales involuntarios: corea, atetosis, mioclonías, tics, temblores) o hipokinético (desaparición de los movimientos asociados, pérdida de la mímica emocional y de ciertos movimientos reactivos), y accesoriamente por trastornos vegetativos (sialorrea, seborrea, sudoración, fenómenos vasoactivos, etc.).

### Tics

El tic (del francés *tic*, estiramiento) consiste en movimientos involuntarios, breves y bruscos, que asientan en un determinado grupo muscular y que se repiten de tanto en tanto con iguales características, tales como una guiñada de ojo, una mueca, un movimiento lateral de los labios. La repetición del acto es su carácter fundamental; el sujeto que padece de tics expe-

rimenta un impulso obsesivo a realizarlo; puede evitar ese impulso voluntariamente durante un cierto tiempo, pero no sin padecer entonces una sensación de malestar o de angustia, que termina por llevarlo a la reiteración del movimiento. Por ello se ha calificado al tic de obsesión motriz o movimiento obsesivo. Los tics cesan con el sueño, se exacerban por factores emocionales y no perturban la actividad motora voluntaria del sujeto; este último carácter, así como el de ser dominables por la voluntad, los distingue de los movimientos coreicos.

El mecanismo fisiopatológico se ignora. Para los tics funcionales, es decir, aquellos que no se acompañan de manifestaciones de lesiones orgánicas del sistema nervioso, y que son susceptibles de curación completa por la voluntad, el origen parece radicar en factores psicogénicos: existe la representación involuntaria del acto que se repite en forma automática en un grupo de células, cuya actividad así despertada se traduce por la contracción asociada de los músculos que de ellas dependen.

En cambio, en los tics que se presentan a consecuencia de haber padecido procesos encefalíticos y que son *seudotics*, porque falta el carácter del tic verdadero, de ser influible por la voluntad, por lo menos, durante un tiempo, la causa radica probablemente en lesiones orgánicas del sistema extrapiramidal. Los *seudotics* suelen observarse en el parkinsonismo postencefalítico y en hiperkinesias diversas, dependientes del ataque de encefalitis, como las crisis cefalooculogíras. Estas consisten en espasmos de desviación conjugada de la mirada, habitualmente hacia arriba.

Dentro de los tics, se distinguen el tic universal y los tics localizados o limitados.

El primero se observa en la enfermedad de Gilles de la Tourette, o enfermedad de los tics. Comienza en la infancia o adolescencia por tics localizados de la cara, pero que se generalizan con el andar del tiempo al tronco y miembros, terminando la enfermedad por parecerse a la corea aguda, pero diferenciándose de ella por ser los movimientos involuntarios, influibles por la voluntad. Se asocian trastornos psíquicos (comportamiento ritualístico, fóbico y sexualmente agresivo, automutilación) y es frecuente la existencia de ecolalia y coprolalia.

Otras causas de tic universal están dadas por el síndrome hereditario del "jumping frenchman of Maine" (el estímulo del susto origina contracciones súbitas o saltos) y la hiperplejía, enfermedad de naturaleza hereditaria, en la que el susto provoca una contracción violenta ge-

neralizada y hasta una caída (que debe diferenciarse de la epilepsia refleja y también de la cataplejía).

Los tics localizados, ya sea de la cara, del cuello o de los miembros, son de frecuente observación en los imbeciles y en los idiotas. Pero pueden observarse en individuos sin taras psíquicas y aun en sujetos de talento.

A una forma de tic localizado del cuello se aproxima el denominado *torticollis mental de Brillaud*, en el que una sola sacudida brusca o una serie de sacudidas sucesivas de los músculos de un lado del cuello hacen desviar la cabeza hacia un lado.

### Movimientos coreicos

Con el nombre de movimientos coreicos (del griego *korea*, baile), se designan movimientos involuntarios, bruscos, rápidos, desordenados, irregulares, de gran amplitud, sin finalidad aparente y no dominables por la voluntad. Aparecen tanto durante el reposo o interrumpiendo un desplazamiento voluntario normal, perturbando así la marcha que toma un aspecto que ha sido comparado a la marcha del *clown*. Se exacerban por factores emocionales y cesan durante el sueño.

Estos movimientos asientan en las más diversas regiones musculares del cuerpo; si se afectan los músculos de la cara, se observa que la frente se arruga o que la boca se tuerce un instante, llegando, de acuerdo con la intensidad del trastorno, a realizar el paciente las muecas más extrañas; participan a veces los ojos, abriéndose y cerrándose, o moviéndose a uno y otro lado. Si se afectan los miembros superiores, se observa que los hombros se encogen, los brazos giran, se doblan, se elevan, las manos son llevadas hacia adelante o se elevan, otras veces son llevadas hacia atrás; en una palabra, se mueven de todas las maneras posibles. El coreico no puede mantener una contracción sostenida como el puño uniformemente cerrado y realiza movimientos de flexoextensión de los dedos (signo del ordeñador); tampoco mantiene su lengua protruida por espacio de 20 segundos. En los miembros inferiores se observa que el sujeto levanta la punta del pie, flexiona la rodilla, etc. La hipotonía muscular favorece la amplitud de los desplazamientos.

Los movimientos anormales suelen predominar en la raíz de los miembros y en la cara. La aparición de estos movimientos es facilitada por la prueba del cálculo mental que consis-



te en hacer contar por intervalos (por ejemplo, a la inversa de 4 en 4 a partir de 400). Esta prueba bloquea los tics, que son los únicos movimientos anormales capaces de confundirse con movimientos coreicos. Ya lo afirmaba bien Charcot, en 1888, en sus *Leçons du Mardi*: "Entre le tic et la chorée il y a un abîme; ne l'oubliez pas, car il s'agit là d'affections auxquelles on donne quelquefois, bien à tort, le même nom et dont le pronostic est bien différent".

En las etapas iniciales y en los niños puede comprobarse la existencia de dichos movimientos observando atentamente las contracciones irregulares de los tendones del dorso del pie o premaleolares ("baile de los tendones"). Es útil para hacer el diagnóstico diferencial con procesos psíquicos.

El trastorno coreico puede afectar a los músculos del lenguaje, a los músculos respiratorios y de la deglución, y entonces el modo de hablar se perturba, la respiración se hace aritmica y aparecen trastornos deglutorios.

En ocasiones sólo afectan a una mitad del cuerpo. Se llama a esto *hemicorea*. Existe una variedad de hemicorea, caracterizada por la violencia que adquieren los movimientos involuntarios que el enfermo realiza, los que persisten, a veces, durante el sueño y remedan los que ejecuta el lanzador de bala en los juegos atléticos. Este trastorno se denomina, en algunas ocasiones, *hemibalismo* (del griego *hemi*, mitad, y *ballo*, sacudir), predomina en el miembro superior y traduce la afectación del cuerpo de Luys contralateral. Comienza de una manera aguda en relación, generalmente, con lesiones vasculares. Puede ceder en semanas o llevar al paciente al óbito por agotamiento. Pueden aparecer episodios transitorios de hemibalismo en ciertos casos de insuficiencia vertebrobasilar.

A veces se produce una lesión que compromete, al mismo tiempo, al haz piramidal y al cuerpo de Luys. En estos casos el hemibalismo aparece cuando se produce la regresión del compromiso motor piramidal. Así, el paciente mejora su fuerza sólo para terminar desarrollando un hemibalismo en forma progresiva. Otras causas de hemibalismo progresivo están dadas por las lesiones expansivas (tumores).

Las coreas se deben a lesiones que asientan principalmente en el *núcleo caudado y putamen (neo-striatum)*.

**Estados patológicos en que se observan movimientos coreicos.** Los movimientos coreicos se presentan en ciertas enfermedades

hereditarias (coreas hereditarias), o bien acompañando a otros trastornos neurológicos o de otros aparatos (coreas secundarias).

En el primer caso (coreas hereditarias) figuran las siguientes afecciones:

*Corea crónica progresiva de Huntington.* Se inicia en la adultez, entre los veinticinco y cuarenta años de edad. Los enfermos realizan movimientos coreicos que afectan a la cara y a los miembros superiores y, finalmente, se generalizan. Ofrecen el carácter particular de ser influibles, al principio de la enfermedad, por la voluntad. Se acompañan de trastornos del carácter, como irritabilidad y agresividad, que llevan progresivamente a la demencia. Las lesiones son de tipo degenerativo y circunscritas al *neo-striatum*, dando lugar al denominado *estado fibroso* de Vogt. Hay también lesiones corticales difusas como atrofia cerebral e hidrocefalia, que son las responsables de las alteraciones psíquicas.

*Otras coreas hereditarias.* Se observan en la enfermedad de Wilson, el síndrome de Lesch-Nyhan y la ataxia telangiectásica o enfermedad de Louis-Bar.

Dentro de las coreas secundarias figuran:

*Corea aguda de Sydenham,* denominada también *corea menor* y vulgarmente *mal de San Vito*. Comienza preferentemente entre los 6 y 12 años, atacando con más frecuencia a las mujeres. Se relaciona, en un alto porcentaje de casos, con la fiebre reumática, de la cual es un criterio mayor.

Comienza bruscamente o, por lo general, de manera insidiosa. Son frecuentes los cambios del carácter, apareciendo luego los movimientos coreicos, primeramente en las manos, después en los miembros y en la cara, siendo en esta última parte especialmente marcados. El enfermo realiza muecas continuas y movimientos variados, rápidos, desordenados y mal dirigidos con sus miembros. Pueden localizarse en un hemicuerpo. No es raro que los niños afectados por esta enfermedad sean a veces injustamente castigados en la escuela por las muecas y movimientos que realizan, que el maestro interpreta como voluntarios y tendientes a perturbar la disciplina. La enfermedad se acompaña de hipotonía muy manifiesta. Puede observarse en estos pacientes el llamado signo de Wilson o de los pronadores, que consiste en la pronación marcada de la mano cuando se le solicita al paciente que eleve ambos miembros superiores extendidos sobre su cabeza, con las manos también extendidas y en semipronación. Asimismo puede aparecer el denominado refle-

jo tónico de Gordon que consiste en el mantenimiento de la pierna en extensión durante varios segundos, después de haber percutido el tendón rotuliano. Evolucionan favorablemente, mejorando en un lapso de 2 a 6 meses.

La anatomía patológica de la corea de Sydenham revela lesiones de naturaleza inflamatoria, localizadas en la corteza cerebral, en el cerebelo, en el tálamo y, sobre todo, en el cuerpo estriado, particularmente en el caudado.

**Corea farmacológica por terapéutica antiparkinsoniana.** Es, quizá, la causa más frecuente de movimientos coreicos hoy en día, por la abundancia de pacientes con parkinsonismos tratados. La corea se produce por la medicación dopaminérgica (L-Dopa). No hay relación entre la dosis administrada y la aparición de movimientos coreicos. A veces, incluso, se produce el llamado fenómeno "on-off", caracterizado por la aparición brusca de movimientos coreicos amplios de duración variable (etapa "on"), que son seguidos en forma igualmente brusca por un estado de rigidez extrapiramidal (etapa "off"). Estos ciclos "on-off" pueden repetirse varias veces. Pueden evitarse, a veces, reduciendo la medicación en forma mínima, sólo que muy frecuentemente la reducción de dosis sume al paciente nuevamente en una severa rigidez o acinesia. No es clara la causa del fenómeno "on-off"; sin embargo, en trabajos recientes se ha podido observar que el mismo estaría provocado por altibajos en la concentración plasmática de la dopamina administrada por vía oral, correspondiendo la etapa "on" a concentraciones elevadas y la etapa "off" a concentraciones bajas de la misma. Tanto estas oscilaciones como el "on-off" han podido ser evitados mediante la administración endovenosa de L-Dopa en infusión continua.

**Otras coreas farmacológicas.** Se observan por administración de anticonceptivos orales (estrógenos), por difenilhidantoina y drogas antipsicóticas.

**Corea gravídica.** Se denomina así a un cuadro que aparece en las mujeres embarazadas, generalmente en los primeros meses de la gestación, desapareciendo luego del parto. A menudo se trata de pacientes que, siendo niñas, han padecido ataques de corea de Sydenham. Es frecuente la asociación de trastornos mentales. Puede recidivar en embarazos ulteriores.

**Otras coreas secundarias.** Se observan en casos de encefalitis, tirotoxicosis, lupus eritematoso disseminado y policitemia vera. Acompañan, frecuentemente, al síndrome de Benedikt

y al síndrome talámico de Déjerine-Roussy del lado afectado (ver Sensibilidad).

Existe una variedad de corea crónica, en los viejos, de etiología desconocida (corea senil). Se asocia frecuentemente a demencia.

**Corea histérica.** La corea histérica se asemeja mucho, en algunos casos, a la corea menor de Sydenham; en otros, la corea histérica se acompaña de movimientos rítmicos, reproduciendo diversos actos: bailes, saludos, natación; los movimientos en esta segunda variedad no son coreicos, hablando con propiedad. La influencia de la sugestión y los demás estigmas histéricos permiten la identificación.

### Movimientos atetósicos

Los movimientos atetósicos o atetosis (del griego *athetos*, sin posición fija) consisten en movimientos involuntarios, irregulares, limitados, generalmente, a los dedos de la mano y del pie, que se verifican con gran lentitud, sucediéndose continuamente y dando la sensación de reptación; se acentúan con los movimientos voluntarios que se practiquen en el miembro enfermo y cuando el enfermo intenta hablar (efecto "desborde" o "rebalsamiento"). Pueden comprometerse los músculos faringolaringeos produciendo trastornos de la deglución y la palabra. No pueden ser dominados por la voluntad y persisten, a veces, durante el sueño. En esencia no difieren mucho de los movimientos coreicos, de los que constituyen, en realidad, una variedad. El carácter fundamental es la *lentitud* con que se verifican.

Se los observa con carácter congénito algunas veces y a consecuencia de lesiones exclusivas del cuerpo estriado (putamen y caudado).

**Estados patológicos en que se observa atetosis.** Se distinguen dos grupos de casos: uno, que corresponde a aquellos casos en que existe atetosis en ambos lados del cuerpo y se lo designa con el nombre de *atetosis doble*, y otro constituido por los casos en que sólo se observa atetosis en una mitad del cuerpo, lo que se denomina *hemiatetosis*. Hay dos grandes tipos clínicos de atetosis doble:

1° La *atetosis doble pura*, denominada también *síndrome de Cecilia Vogt*. Se trata de una afección de origen congénito, de comienzo en la infancia, determinada por lesiones del cuerpo estriado, que consisten en un proceso anatómopatológico denominado *estado mármoreo*

localizado en el putamen y en el núcleo caudado.

2° La *atetosis doble asociada a parálisis cerebral*. Se caracteriza por acompañarse la atetosis doble de un síndrome piramidal. Se trata de lesiones que afectan simultáneamente los sistemas piramidal y extrapiramidal. En estos casos se encuentra anatomopatológicamente ya sea el *estado mármóreo* o el *estado desmielinizado* del globo pálido.

La causa tanto de la atetosis doble pura, como la asociada a parálisis cerebral, suele ser la hipoxia cerebral perinatal.

Otras causas de atetosis son las encefalitis, el kernicterus y las enfermedades degenerativas de los ganglios basales. Se describe una forma paroxística (con episodios que se extienden en el tiempo) que se presenta en forma hereditaria o asociada a la esclerosis múltiple.

La *hemiatetosis* se observa, generalmente, en un miembro afectado de hemiplejía y, sobre todo, en la denominada hemiplejía cerebral infantil, que se acompaña frecuentemente de convulsiones. La hemiatetosis puede observarse en la hemiplejía del adulto, pero el hecho es más raro, y en el síndrome talámico, del que constituye uno de sus elementos.

### Discinesias bucolinguales

Se entiende por discinesias bucolinguales una serie de movimientos involuntarios, lentos, estereotipados y continuos que pueden afectar la lengua, los labios y la mandíbula. Se observan con bastante frecuencia en personas de edad avanzada.

La discinesia bucolingual tardía aparece en gran número de pacientes que han sido sometidos a un tratamiento prolongado con neurolépticos que, en algunos casos, no cede y aun se agrava al suspender la medicación. Además de las mencionadas discinesias, se ven movimientos de flexión y extensión de los dedos de las manos y de los pies, mientras que los músculos proximales no participan. Se comprueban también movimientos del tronco que adoptan un patrón repetitivo de flexión y extensión.

El sustrato fisiopatológico de la discinesia tardía es desconocido, aunque se cree que puede deberse a una hipersensibilidad de los receptores postsinápticos a la dopamina y a su síntesis aumentada, secundaria al bloqueo en el cuerpo estriado.

Por la apariencia de las discinesias buco-

linguales se las ha llamado, a veces, con el nombre gráfico de "signo del bombón".

### Temblores

Se entiende por temblor la serie de movimientos musculares involuntarios de poca amplitud, generalmente permanentes y rítmicos, rápidos y oscilatorios, que se producen en ciertas partes del cuerpo, alrededor de un eje de equilibrio, y aparecen en circunstancias fisiológicas o patológicas. Resulta de la contracción alternante de los grupos musculares agonistas y antagonistas. Puede ser transitorio, por ejemplo, aparecer sólo con los movimientos o la emoción y presentar atenuación o exacerbación periódicas. Cesa durante el sueño.

El temblor puede ser simple cuando afecta a un solo grupo muscular o compuesto cuando entran en acción varios grupos de músculos. De acuerdo con el número de oscilaciones que se comprueba se lo clasifica en rápido (9 a 12 oscilaciones por segundo), mediano (6 a 8 por segundo) o lento (4 a 6 oscilaciones por segundo). La amplitud puede ir desde las oscilaciones apenas visibles, insignificantes (temblor apenas perceptible), a las grandes oscilaciones (temblor grosero). Se localiza de preferencia en las extremidades superiores, en sus diferentes segmentos, en la cabeza y labios, pero también afecta a los miembros inferiores, al tronco, a los párpados o a la lengua. Puede ser localizado o bien generalizado a todo el cuerpo.

Puede producirse en el reposo, lo que se designa con el nombre de *temblor estático* o *de reposo*, cuando se ponen los miembros en actitud fija, lo que se denomina *temblor de actitud*, o bien al comienzo o en el curso de los movimientos voluntarios, lo que se denomina *temblor intencional*, *cinético* o *locomotor*.

El temblor es un hecho normal, constante, fisiológico, que se produce en todos los miembros y que sólo desaparece cuando éstos están en relajación muscular total. Este temblor fisiológico se refuerza bajo la acción de distintos factores como son las contracciones musculares voluntarias (trabajo, emociones, fatiga).

Existe una variedad de *temblor fisiológico* que, a veces, sobreviene por causas patológicas. Es el fenómeno muscular llamado *escalofrío* o *rigor*, que todos han experimentado alguna vez, a consecuencia de un enfriamiento, de una inmersión en agua fría, etc.; se trata de pequeñas contracciones clónicas irregulares que

comienzan por lo general por los músculos maseteros (provocando el castañeteo de los dientes) y se extienden luego a los músculos de los miembros y del tronco; al mismo tiempo la respiración se hace irregular. El objeto de las contracciones es verosímelmente producir calor, para compensar el descenso de temperatura que ha experimentado el cuerpo.

Cuando el escalofrío se produce en la iniciación de ciertas fiebres agudas: virosis, neumonía, difteria, paludismo, etc., se debe a factores pirógenos. La sensación de frío depende de fenómenos vasomotores que expulsan la sangre de la periferia a la profundidad; la piel, como consecuencia de estos fenómenos, se enfría.

**Exploración.** El temblor puede ser reconocible a primera vista o bien sólo demostrable mediante ciertas pruebas.

1ª Estando el enfermo sentado con las piernas colgando sin apoyar los pies en el suelo, se le indica que apoye sus manos por el dorso sobre sus muslos. Se explora de este modo el temblor de reposo.

2ª Haciendo extender horizontalmente las manos al sujeto, manteniéndolas con los dedos separados (posición de juramento); si el temblor no es evidente se puede reforzar la observación colocando sobre los dedos una hoja de papel y se verá entonces, si existe temblor, que las oscilaciones de éstos se transmiten a la hoja de papel. Se explora de este modo el temblor de actitud. Otra maniobra muy útil para la exploración del componente de actitud es la prueba de confrontación de ambos índices; se ordena al enfermo que enfrente ambos dedos índices en oposición, colocando sus brazos en abducción. En caso de temblor, los índices oscilan y describen círculos.

3ª Ordenándole que tome un vaso y lo lleve a la boca. Si existe temblor intencional se verá que el vaso experimenta una serie de oscilaciones y aun vuelca su contenido antes de llegar a la boca (signo del vaso para la exploración del temblor intencional).

4ª Indicándole al paciente que lleve sus dedos a la punta de la nariz o sobre el lóbulo de la oreja, como cuando se explora la taxia. Se exploran de este modo el temblor intencional y de actitud (en este último caso el dedo tiembla al quedar fijo en la nariz).

5ª Finalmente, se hace colocar el extremo de los dedos extendidos sobre la palma de la mano del observador y en forma perpendicular a la misma. Se percibe en estos casos, si hay temblor, una trepidación. Esto constituye el sig-

no de Quinquaud, que se halla en el alcoholismo crónico.

La exploración del temblor puede completarse por medio del examen del dibujo y la escritura del sujeto o registrándolo con diversos aparatos inscriptores, fotografía, cinematografía, estereoscopia luminosa. Esto último tiene poco interés, pero la exploración del dibujo y la escritura es de gran utilidad práctica. Se le hace al paciente dibujar una espiral, que se vaya abriendo desde el centro, o un círculo. En el caso de que exista temblor intencional la espiral se inscribirá en forma oscilante o temblorosa (fig. 10-5). Lo mismo sucede con la escritura. Esta prueba es muy útil para el diagnóstico del componente intencional, a punto tal que si con ella no se demuestra temblor, es poco probable que este componente exista.

El temblor intencional debe ser, a veces, diferenciado de una ataxia de miembro. Esta última consiste en una descomposición del movimiento (braditelecinesia) y no en un temblor rítmico y oscilatorio.

Las emociones y la fatiga obran exagerando el temblor, lo que puede aprovecharse para descartar casos de simulación; por ejemplo, si un sujeto simula un temblor y se le somete a una observación muy prolongada se notará que su temblor disminuirá por sobrevenir la fatiga, y si se realiza con la extremidad que no tiembla algún movimiento, dejará de temblar la extremidad en que simula el temblor.

**Estados en que se observa temblor.** El temblor constituye una manifestación neurológica observable en múltiples circunstancias. Puede agruparse en: temblor de reposo, de actitud e intencional.

El temblor de reposo o estático se observa en:

a) El parkinsonismo. La principal causa de temblor de reposo está dada por el parkinsonismo, ya sea primario (enfermedad de Parkinson), secundario (infeccioso: postence-



Fig. 10-5. Prueba de la espiral para la evaluación del temblor intencional. A, espiral normal. B, espiral temblorosa (paciente con temblor esencial).

falítico; tóxico: manganeso, monóxido de carbono; medicamentoso: fenotiazinas, butirofenonas, cinarizina-flunarizina; vascular; traumático) o asociado a otras manifestaciones neurológicas (degeneración estrionigrica, parálisis supranuclear progresiva, síndrome de Shy-Drager, hidrocefalia normotensa o síndrome de Hakim-Adams, enfermedades de Alzheimer y Wilson).

El temblor de reposo es el síntoma inicial y característico de la enfermedad de Parkinson. Es dable destacar, sin embargo, que en el Parkinson juvenil y del adulto puede ser más importante la rigidez. Precisamente cuando el temblor está ausente la enfermedad de Parkinson puede no diagnosticarse, como ocurre en un pequeño pero significativo número de pacientes. En esta situación se deberán buscar otros parámetros o signos asociados de la enfermedad como la falta, disminución o asimetría en la amplitud del movimiento de balanceo de los brazos durante la marcha, la amirnia, el fenómeno de la rueda dentada, la adiadococinesia y/o la exaltación del reflejo nasopalpebral, entre otros.

El temblor de reposo parkinsoniano presenta una frecuencia de cuatro a ocho oscilaciones por segundo, es relativamente amplio y se inicia en la parte distal de los miembros. Puede estar primeramente limitado a un solo lado antes de hacerse bilateral al cabo de meses o incluso años; precisamente un paciente puede tener su enfermedad limitada a una mitad del cuerpo por años. El temblor es particularmente acentuado a nivel del pulgar e índice y está constituido por movimientos alternados de flexoextensión y pronosupinación que remedan actos corrientes; así cuando el índice se flexiona y extiende en contacto con el pulgar adopta la actitud de "contar dinero". Puede propagarse a los labios y generalizarse a todo el cuerpo. El temblor de cabeza es menos común (1% en la serie de Factor y Brown).

El temblor parkinsoniano puede presentarse sólo en la actitud y en el trascurso de los movimientos, o junto con el componente de reposo. La frecuencia del temblor de actitud es de 7-12 cs., y está considerado ser un temblor fisiológico acentuado. El temblor de reposo es visible cuando los músculos están relajados al máximo, desaparece cuando el enfermo mueve sus miembros y aumenta cuando camina.

Ya se analizó más arriba que el parkinsonismo medicamentoso constituye otra causa de temblor de reposo. El diagnóstico de enfermedad de Parkinson no debe asegurarse mien-

tras no se conozca en detalle el conjunto de drogas que el paciente, en forma consciente o inadvertida, viniera tomando en el momento de la consulta. Hay autores que sostienen que el parkinsonismo inducido por drogas puede constituir un Parkinson latente o subclínico, puesto de manifiesto por medicación antidopaminérgica. El temblor en este caso puede asociarse a la discinesia bucolingual tardía y a la presencia de acatisia.

b) El temblor esencial. Es interesante subrayar que los pacientes con temblor esencial pueden tener temblor de reposo, pero los signos que se asocian en forma significativa al parkinsonismo estarán ausentes. Por otra parte la amplitud del temblor esencial suele aumentar considerablemente con la adopción de una actitud determinada (por ejemplo extender los brazos) a la inversa de lo que ocurre en los parkinsonismos.

c) Síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA). Es interesante destacar que un temblor asimétrico de las extremidades superiores de tipo parkinsoniano, o en ocasiones de actitud, puede ser la manifestación de un síndrome de inmunodeficiencia adquirida.

d) La enfermedad de Wilson (aunque raramente, ya que son más frecuentes los componentes de actitud e intencional).

El temblor de actitud se observa en:

a) El parkinsonismo, según se analizó anteriormente.

b) La ansiedad y la fatiga. Durante períodos de ansiedad y fatiga en personas normales, pudiendo resultar esta última de un exceso de actividad física o falta de sueño, puede sobrevenir un temblor fino y rápido de los dedos de las extremidades superiores que suele remedar el temblor hipertiroideo. Se cree que es consecuencia del aumento en la liberación de adrenalina que se asocia a estos fenómenos.

c) El temblor esencial. El temblor esencial es un temblor que se observa en adolescentes, adultos y ancianos (temblor senil), a veces con carácter hereditario y transmitido en forma autosómica dominante con penetración variable. Raramente puede ya manifestarse desde el nacimiento o desarrollarse en el trascurso de los primeros años de la vida (temblor juvenil).

Los dedos y las manos se afectan particularmente, pero otras partes del cuerpo pueden estar asimismo comprometidas (brazos, labios, lengua, cabeza, mandíbula, piernas). Es un temblor de cuatro a diez oscilaciones por segundo y fino o amplio. Puede ser primeramente unilateral antes de hacerse bilateral y simétrico.

Cuando es unilateral se observa con mayor frecuencia del lado derecho.

El temblor puede asimismo presentarse en el curso de los movimientos, siendo hasta más evidente en algunos pacientes, y cuando es severo puede acontecer en el reposo, debiéndose hacer la diferenciación con respecto al temblor parkinsoniano.

El temblor cefálico puede presentarse solo o en combinación con el temblor de las extremidades superiores, y ser lateral (*tremblement négatif*) o con movimientos simultáneos de flexión y extensión (*tremblement positif*). Puede haber asimismo temblor en la voz, que hace a veces la palabra incomprendible, sin que se presente temblor en las extremidades o la cabeza. Se describe compromiso del diafragma. Otras variantes del temblor esencial están dadas por el temblor que aparece en la escritura que con el correr de los años puede tornarse dificultosa e imposible, y el denominado temblor ortostático que se presenta en las extremidades inferiores únicamente cuando el enfermo adopta la posición erecta, y desaparece al sentarse, caminar o al apoyarse a un soporte firme.

El temblor esencial se ha considerado como una acentuación del temblor fisiológico, pero se trataría de una forma frustra o leve de un trastorno neurológico subyacente, aunque no está determinada la naturaleza de las lesiones patológicas características.

La causa del temblor esencial permanece poco clara pero se supone que puede responder a cierto grado de desequilibrio del sistema nervioso autónomo, dada la respuesta del mismo a la terapéutica con bloqueantes beta.

*Diferencias entre el temblor parkinsoniano y el esencial.* La diferenciación del temblor esencial con el parkinsoniano es a veces difícil en la práctica clínica diaria. Se menciona en la literatura el hallazgo de componentes de actitud e intencional en el temblor parkinsoniano,

así como de componente de reposo en el esencial. Por ende para el diagnóstico diferencial del temblor son de mayor utilidad la presencia o ausencia de algunos signos asociados (marcadores) que las características semiológicas del temblor mismo. En el cuadro siguiente se sintetizan algunas características diferenciales entre el temblor parkinsoniano y el esencial.

d) El temblor tardío. Es un temblor predominantemente de actitud e intención que ocurre luego del tratamiento con neurolépticos, persiste después de la suspensión de la medicación y no mejora con drogas antiparkinsonianas o destinadas al tratamiento del temblor esencial. Asocia una típica discinesia tardía en ausencia, por otra parte, de signosintomatología parkinsoniana (a la inversa del parkinsonismo medicamentoso). No existen antecedentes hereditarios u otra etiología que explique el temblor, que mejora característicamente con tetrabenazina, droga deplecionante presináptica dopaminérgica.

e) La enfermedad de Wilson. En esta enfermedad se produce una degeneración hepatolenticular por acumulación de cobre debida a déficit de ceruloplasmina circulante. La repercusión lenticular se expresa por un síndrome extrapiramidal caracterizado, entre otros signos, por temblor de actitud, de manifestación muy frecuentemente proximal en miembros superiores, que se hace evidente cuando el paciente coloca sus brazos en abducción con los codos en flexión ("wing beating" o "batir de alas"). Se observa también en la seudosclerosis de Westphal-Strümpell.

f) El hipertirodismo. En estos casos, el temblor se observa, sobre todo, en las manos. Es un temblor rápido, de nueve a doce oscilaciones por segundo y de pequeña amplitud. Se hace manifiesto particularmente cuando se colocan las manos en la posición de juramento. Es un temblor de actitud, que aumenta a veces con los movimientos intencionales. Se encuentran pre-

#### Diagnóstico diferencial entre temblor parkinsoniano y temblor esencial

Semiología	Temblor parkinsoniano	Temblor esencial
Falta de balanceo	Presente	Ausente
Atimia	Presente	Ausente
Rueda dentada	Presente	A veces presente
Reflejo nasopalpebral	Exaltado e inagotable	Normal
Actitud en flexión	Presente	Ausente
Adiadococinesia	Presente	Ausente
Trastornos vegetativos	Presentes	Ausentes

sentos los demás signos de hipertiroidismo, como taquicardia, sudores, enflaquecimiento y aumento de las hormonas tiroideas en plasma.

g) El alcoholismo crónico. Es un temblor rítmico, de amplitud muy reducida, por lo que suele ser imperceptible en el reposo, reconociéndose al hacer extender a los enfermos las manos con los dedos abiertos. Suele ser más manifiesto por la mañana en ayunas. Consta de seis u ocho oscilaciones por segundo y suele observarse también en la lengua y músculos de la cara.

En la intoxicación alcohólica aguda es generalizado e intenso y acompaña a los demás síntomas y signos que caracterizan al *delirium tremens* (agitación, desorientación, alucinaciones, sudoración, taquicardia y fiebre). La frecuencia es baja.

h) El saturnismo o intoxicación crónica por el plomo. El temblor radica en los miembros afectados y recuerda por su aspecto al temblor alcohólico.

i) La intoxicación crónica con té o café. Es un temblor fino y distal, visible sobre todo en la posición de juramento.

j) La insuficiencia hepática crónica, en la cual adquiere manifestaciones características ("flapping tremor" o asterixis). En este caso se produce una caída escalonada de la mano, colocada en flexión dorsal máxima y con los dedos extendidos por el médico o el mismo paciente, que cuando sobrepasa la línea horizontal del brazo es seguida de una contracción que la lleva nuevamente a un punto más alto. Este temblor se debe a un fenómeno de inhibición intermitente de los extensores de la mano; durante los períodos cortos de inhibición la mano cae por efecto de la gravedad y esa caída se interrumpe por un nuevo período corto de contracción de los extensores. Este proceso intermitente se continúa hasta que la mano cae al máximo ángulo posible con la muñeca (por debajo de la línea horizontal del brazo). Todo el proceso recuerda una forma de aleteo; de ahí el nombre inglés de "flapping". El flapping tremor puede observarse también en la insuficiencia respiratoria y renal y en los síndromes de malabsorción.

k) La parálisis general progresiva. El temblor en esta enfermedad es manifiesto en las extremidades, constando de seis a ocho oscilaciones por segundo. Es característico el temblor de la lengua, que impide al sujeto mantener en el mismo punto la lengua proyectada hacia afuera, durante el tiempo que dura el examen; es el denominado *movimiento de trombón* de Magnan.

l) La ingesta de fármacos (litio, imipramina, amitriptilina, amiodarona).

m) El temblor postraumático. En el trascurso de las primeras semanas que siguen a un traumatismo craneoencefálico sin pérdida de conocimiento puede presentarse un temblor de actitud, a veces unido a un componente intencional o cefálico.

El *temblor intencional o cinético* se observa en:

a) Las afecciones cerebelosas: el temblor constituye uno de los elementos del síndrome cerebeloso (véase capítulo de síndromes). Se lo observa así en la esclerosis múltiple, en la enfermedad de Friedreich, en la heredoataxia cerebelosa y otras degeneraciones espinocerebelares, en tumores, abscesos, infartos, hemorragias o atrofiás del cerebelo. En la esclerosis múltiple, el temblor, junto con el nistagmo y otros signos, constituye el grupo de signos de filiación cerebelosa que se encuentra en esa enfermedad, cuando las placas de esclerosis alcanzan también al cerebelo. Se produce al realizar movimientos voluntarios de cierta amplitud, asentando preferentemente en los miembros superiores. Al realizar la prueba del vaso, el temblor aumenta a medida que se acerca el vaso a la boca. Algunos pacientes pueden tener un temblor de actitud sobreagregado.

b) La enfermedad de Wilson.

c) El temblor esencial y la enfermedad de Parkinson (ocasionalmente).

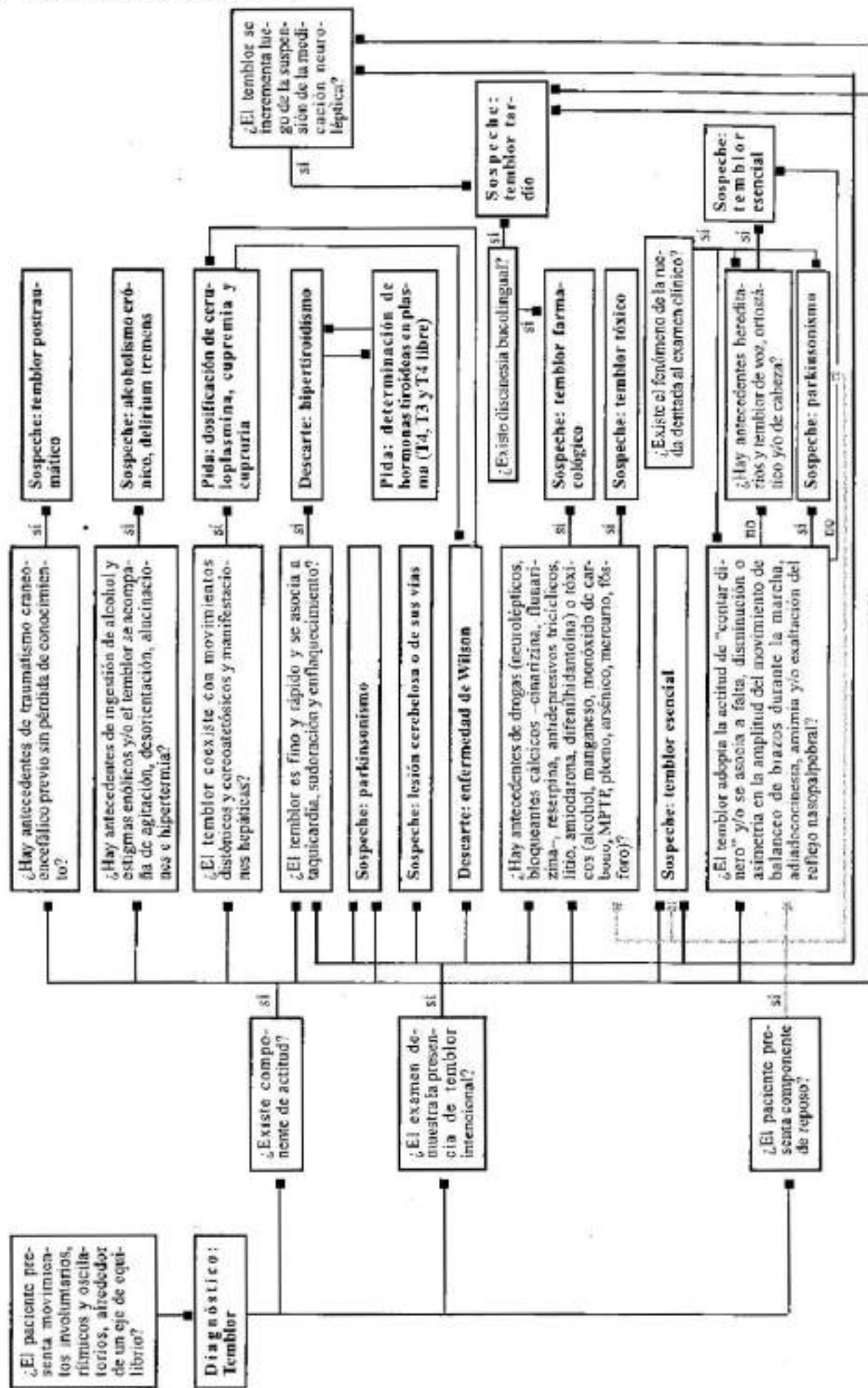
d) La lesión del núcleo rojo. La lesión del tegmento mesencefálico se manifiesta por un temblor amplio y lento de tres a cinco oscilaciones por segundo, en las extremidades contralaterales. Presenta un componente de reposo pero característicamente aumenta con la intención. Parece deberse principalmente a una afectación de vías cerebelófugas.

e) La intoxicación mercurial crónica (mercurialismo profesional). El temblor es de carácter intencional; asimismo tiene un componente de actitud. Se inicia por la cara, las manos y los brazos y se generaliza luego, determinando, cuando es muy acentuado, titubeación en la marcha, balbuceo al hablar e imposibilidad de escribir. Excepcionalmente se observa en la intoxicación mercurial medicamentosa.

f) La intoxicación por difenilhidantoína.

*Temblores mixtos.* Se habrá podido observar que hay afecciones que se expresan por un temblor que muestra más de un componente. Cuando ello sucede el temblor es de tipo mixto.

*Temblor en las afecciones nerviosas funcionales.* Figuran en este grupo el temblor de la





**Cuadro sinóptico de los movimientos involuntarios  
(Caracteres semiológicos)**

<i>Tipo</i>	<i>Carácter de los movimientos</i>	<i>Asiento</i>	<i>Influencia de la voluntad</i>	<i>Influencia del sueño</i>
<i>Convulsiones</i>	Contracciones musculares bruscas, más o menos generalizadas, que se presentan por accesos; tónicas o clónicas	Cabeza y miembros	Nula	Pueden aparecer en el sueño
<i>Calambres</i>	Contracciones prolongadas y tónicas de músculos aislados, generalmente dolorosas	Pantorrilla, preferentemente	Nula	Cesan
<i>Fasciculaciones</i>	Sacudidas clónicas de algunos haces de fibras o de fibras aisladas de un músculo	Músculos atrofiados o paresiados por lesión nerviosa	Nula	Pueden aparecer en el sueño
<i>Mioquimias</i>	Fasciculaciones transitorias o permanentes en músculos sin atrofia	Orbicular de los párpados, deltoides, cuádriceps	Nula	Cesan
<i>Tics</i>	Movimientos breves y bruscos que se repiten siempre en igual forma	Cara, preferentemente	Puede evitarlos	Cesan
<i>Movimientos coreicos</i>	Movimientos desordenados, irregulares, rápidos, amplios	Cualquier parte	Nula	Cesan
<i>Movimientos atetósicos</i>	Movimientos lentos, como de reptación	Dedos, mano y pie	Nula	Pueden aparecer en el sueño
<i>Discinesias bucolinguales</i>	Movimientos lentos, estereotipados y continuos	Lengua, labios y mandíbula	Nula	Cesan
<i>Temblo</i>	Movimientos rítmicos, oscilatorios de poca amplitud	Cabeza y miembros	Nula	Cesa
<i>Mioclonias</i>	Sacudidas bruscas, rápidas, de uno o varios músculos; pueden producir desplazamientos	Porción proximal de miembros, preferentemente	Nula	Pueden aparecer en el sueño
<i>Distonias</i>	Movimientos lentos, realizados contra resistencia de los antagonistas	Cualquier parte	Nula	Cesan

histeria y el de ciertas neurosis. El temblor histérico es esencialmente polimorfo; así, unas veces, consiste en oscilaciones muy leves y muy rápidas, asemejándose al temblor del hipertiroidismo; otras veces recuerda el temblor parkinsoniano y otras el del síndrome cerebeloso o el de la intoxicación mercurial. Puede ser localizado o generalizado y a menudo aparece a raíz de un *shock* moral o físico. Las manifestaciones clínicas permiten su diagnóstico. Entre ellas se destacan las siguientes: comienzo abrupto, sintomatología incongruente, ausencia de demás signos neurológicos, mejoría del movimiento por distracción, habilidad selectiva para desarrollar determinadas tareas que contrasta con la severidad del cuadro, presencia de somatización y enfermedad psiquiátrica, remisiones espontáneas y mejoría con psicoterapia.

**Reglas útiles respecto al diagnóstico del temblor.** Cuando un enfermo se presenta a la consulta con temblor es importante llevar a cabo un adecuado y sistematizado interrogatorio que pueda ser de suma utilidad en la elaboración de un diagnóstico presuntivo. Se hará hincapié en el examen clínico y asimismo en las características semiológicas de cada tipo de temblor. Pero se recordará, finalmente, que para el diagnóstico diferencial del temblor como motivo de consulta puede ser de mayor utilidad la presencia o ausencia de algunos signos asociados que las características semiológicas del temblor mismo, pudiendo adquirir estos signos asociados el valor de marcadores semiológicos, importantes para la elaboración del diagnóstico definitivo. El algoritmo sirve de base para realizar un diagnóstico eficaz que evite cualquier causa de error.

## Mioclónias

Con este nombre se designan las contracciones bruscas y rápidas, de tipo fásico o clónico, involuntarias, que asientan en un solo músculo, o en varios, y que pueden llegar a determinar movimientos de todo un miembro o de un segmento del mismo.

Por lo general, las mioclónias (del griego *myos*, músculo, y *klonos*, contracción) afectan a un mismo músculo o a varios a nivel de su segmento proximal, sin secuencia fija. Los músculos de los miembros, particularmente de los miembros inferiores, son los más comprometidos. Pueden afectarse, a veces, en forma simétrica. Suelen observarse también mioclónias en el tronco, en la cara, en los ojos, en el

velo del paladar, la faringe y el diafragma. El músculo asiento de mioclónias se contrae bruscamente, endureciéndose y relajándose en fracciones de segundo, como si se lo hubiese excitado mediante choques eléctricos. El número de sacudidas que sufre el músculo varía con la intensidad de la causa que produce las mioclónias: puede tratarse de una sacudida aislada, habitualmente suelen ser dos o tres, o de una salva rítmica o arrítmica que puede ser de 10 a 80 sacudidas por minuto.

El estado de relajación muscular favorece la producción de mioclónias. Se presentan normalmente en la etapa previa al sueño (*sleeping jercks*). La rigidez o la contractura muscular las hace desaparecer. Se presentan también, a veces, bajo la acción de ciertas excitaciones llevadas sobre los músculos, percusión, frío, electricidad, o por estímulos visuales, auditivos o emocionales. Evolucionan en forma de accesos, pudiendo existir aisladas o asociarse a otros movimientos involuntarios, como las convulsiones epilépticas.

Las mioclónias pueden ser generales, si afectan a todo el cuerpo, o parciales, si se limitan a una sola parte del mismo.

La causa exacta de las mioclónias es motivo de controversia. Se ha señalado que las mioclónias rítmicas velopalatinas (ver luego) pueden deberse a la existencia de lesiones en un sector triangular extendido entre el núcleo dentado del cerebelo, el núcleo rojo y la oliva bulbar. Al desconectarse este mecanismo (por lesión del fascículo central de la calota —que une el núcleo rojo con la oliva bulbar del mismo lado— o por lesión de las fibras del núcleo dentado —que a través del pedúnculo cerebeloso superior alcanzan el núcleo rojo del lado opuesto—), se produce una hipertrofia de la oliva bulbar causante del trastorno (ver fig. 10-6, color).

**Estados patológicos en que se observan mioclónias.** Las mioclónias aparecen en diversos estados patológicos, constituyendo, en algunos casos, toda la enfermedad (mioclónias esenciales o idiopáticas); asociándose, en otros, a manifestaciones epilépticas (mioclónias epilépticas) o de diversa índole (mioclónias sintomáticas o secundarias).

1. *Mioclónias esenciales.* A) *Paramioclónus multiplex de Friedreich.* Se trata de mioclónias localizadas en los músculos de los miembros inferiores, en su comienzo, ascendiendo luego a otros músculos del cuerpo, pero respetando siempre la cara. Ataca los músculos en forma simétrica, siendo los del abdomen y la espalda

afectados con cierta preferencia. La enfermedad se presenta en forma de accesos de breve duración, pero que se repiten con frecuencia, determinando en el enfermo gran postración. Cesan durante el sueño, se atenúan con los movimientos voluntarios y reaparecen con el reposo. La naturaleza de esta enfermedad se desconoce; ataca a sujetos adultos y de edad avanzada. Tiene incidencia familiar.

B) *Corea fibrilar de Morvan*. Se trata de mioclonías que aparecen en los músculos de la pantorrilla, afectando solamente algunas fibras o fascículos del músculo. Se observa en adolescentes y se acompaña de dolores, trastornos vegetativos y síntomas psíquicos. Probablemente influyan las acciones tóxicas de las sales de mercurio. Parece deberse, fisiopatológicamente, a una alteración de la triptófano-hidroxilasa.

2. *Mioclonías asociadas a epilepsia o mioclonías epilépticas*. Comprenden varios tipos clínicos:

A) *Mioclonía epiléptica familiar de Unverricht*. En esta afección, que tiene carácter familiar, el comienzo se realiza por accesos epilépticos nocturnos de gran mal, durante la niñez, entre los seis y diecinueve años. Los ataques epilépticos cesan progresivamente, apareciendo luego accesos de mioclonías. La enfermedad se prolonga por muchos años, aparecen síntomas de tipo extrapiramidal (rigidez parkinsoniana, temblor) y los enfermos suelen caer en una demencia progresiva. Se pueden encontrar alteraciones histopatológicas que afectan el núcleo dentado del cerebelo, el *locus niger* y el tálamo: son los corpúsculos de Lafora-Gluk.

B) *Disinergia cerebelosa mioclónica de Ramsay-Hunt*. Conocida también con el nombre de atrofia dentorrúbrica, asocia mioclonías a accesos de gran mal y síntomas cerebelosos. Se hallan lesiones degenerativas a nivel del núcleo rojo y dentado (ver Causas de síndrome cerebeloso asociado a manifestaciones extrapiramidales).

C) *Síndrome de Kojewnikoff o de epilepsia continua*. Se trata de casos de epilepsia parcial o *bravais jacksoniana*, en que aparecen mioclonías a nivel del miembro asiento de las convulsiones epilépticas, en el intervalo de los ataques de éstas.

D) *Petit mal mioclónico*. Ya ha sido estudiado al hablar de epilepsia.

3. *Mioclonías sintomáticas o secundarias*.

A) *Mioclonías de la encefalitis epidémica*. Aquí las mioclonías caracterizan a una forma clínica de la misma, que se designa con el nombre de encefalitis algomioclónica aguda. La enferme-

dad comienza con dolores muy intensos de tipo neurálgico; a esta fase álgica suceden las mioclonías, localizadas o generalizadas. Las mioclonías son casi siempre rítmicas, afectan a los miembros, a la cara y a los músculos oculares. Las sacudidas musculares tienen un aspecto brusco, eléctrico, que les es peculiar, con una cadencia perfectamente regular de alrededor de sesenta por minuto. No es rara la localización en los músculos del abdomen y en el diafragma, ocasionando hipo. Se acompaña de excitación psicomotriz o delirio e inversión del ritmo del sueño. Tiene una alta mortalidad y ocasiona un número elevado de síndromes postencefalíticos.

B) *Corea eléctrica*. Esta afección se presenta en los niños, en forma de sacudidas musculares rítmicas que parecen producidas por la acción de una corriente eléctrica rítmica. Cuando es aguda y se acompaña de fiebre se denomina *corea eléctrica de Hénoch-Bergeron*, y depende probablemente de la encefalitis epidémica o letárgica, también denominada enfermedad de von Economo. Cuando no es febril, se la denomina *corea eléctrica de Dubini*.

C) *Mioclonía velopalatina o nistagmo del velo*. Se trata de mioclonías unilaterales del velo del paladar, que acompañan a otras mioclonías de tipo faringolaríngeo y a signos de piramidismo y cerebelosos, entre éstos, nistagmo. Se debe a lesiones troncales.

D) *Hipo*. Se trata de mioclonías reflejas del diafragma que se pueden presentar en la hipokalemia (muy frecuente), en irritaciones digestivas y peritoneales, pulmonares y pleurales, o ser de origen central (accidentes cerebrovasculares del territorio vertebrobasilar, encefalitis).

E) *Mioclonías tóxica-metabólicas*. Son las que se observan en la uremia, en cuadros de acidosis, anoxia cerebral y en síndromes de abstinencia alcohólica. Es, probablemente, el grupo más frecuente de mioclonías en la actualidad.

Las encefalopatías postanóxicas (síndrome de Lance y Adams) cursan con mioclonías de intención que perturban marcadamente los gestos voluntarios y dificultan la bipedestación y la marcha.

F) *Mioclonías asociadas a signosintomatología de diversa índole*. Son las que forman parte de las enfermedades por depósito lipídico, tal como la degeneración cerebrotretiniana juvenil (en sus tres formas, la de Jansky-Bielschowsky, la de Spielmeier-Sjögren y la de Kufs), los tumores cerebelosos primitivos o metastáticos, la enfermedad de Creutzfeldt-

Jakob y la panencefalitis esclerosante subaguda, así como de los síndromes paraneoplásicos, el carcinoma bronquial y el neuroblastoma. Otros ejemplos están dados por la encefalopatía mioclónica infantil de Kinsbourne y la polioidistrofia progresiva infantil (afecciones cuyo mecanismo fisiopatológico aún no se conoce).

### Distonias

Con el nombre de distonias se designan los movimientos lentos, a menudo de tipo rotatorio, realizados contra resistencia de los antagonistas, que dan lugar a la producción de contracciones musculares sostenidas que imprimen a ciertos segmentos de los miembros, o a una parte del cuerpo, actitudes extremas de contorsión. Dan la impresión de trasuntar un esfuerzo intenso.

Se dividen en primarias y secundarias. Las primeras pueden ser hereditarias o idiopáticas. Las segundas pueden relacionarse con la enfermedad de Huntington o la enfermedad de Wilson; pueden exteriorizar, asimismo, encefalitis, traumatismo craneal, lesión cerebral perinatal, accidente encefalovascular, toxicidad por manganeso o monóxido de carbono, o bien una causa medicamentosa (fenotiazinas, levodopa).

La forma idiopática de comienzo infantil—distonía de torsión de Oppenheim, distonía muscular deformante o disbasia lordótica progresiva—se caracteriza por la presencia de extensos espasmos que se manifiestan sobre todo durante el movimiento; afectan en primer lugar las extremidades inferiores y luego el tronco y las extremidades superiores.

Ejemplos de distonía focal son el tortícolis espasmódico, el calambre del escribiente y la disfonía espástica (capítulo 18).

### Otros movimientos involuntarios

Son aquellos que no pueden incluirse en

ninguno de los grupos de movimientos involuntarios estudiados anteriormente. Se distinguen los siguientes:

*Jactatio capitis.* Consiste en el mecimiento rítmico de la cabeza, que se presenta casi en forma exclusiva en niños pequeños al ser colocados en la posición de decúbito supino. Puede llevar con el tiempo a la producción de una alopecia en esa zona. Es generalmente de origen psíquico.

*Espasmo nutans.* Se caracteriza por la flexión irregular de la cabeza acompañada de un marcado nistagmo. Es un trastorno transitorio de la infancia que se presenta durante el primero y el segundo año de vida. Su etiología no se conoce aún; puede ser causado por la estancia en una habitación oscura.

*Acatisia.* El paciente desarrolla un movimiento con sus piernas, que simula una marcha inquieta y continua con pasos muy cortos. Se dice que "marcha parado" ya que, cuando está de pie, puede tener movimientos repetitivos de las extremidades inferiores. Es difícil de controlar. La acatisia puede observarse tras el consumo generalmente prolongado de neurolépticos. Puede asociarse a discinesia bucolingual tardía.

*Síndrome de las piernas inquietas.* El dolor difuso en la zona de las piernas, que casi siempre es bilateral y acontece únicamente en el reposo (en la cama o en un sillón blando), determina el movimiento continuo de aquéllas. El hierro sérico puede estar descendido. Este síndrome puede asociarse a intranquilidad motora de los dedos del pie, entidad poco frecuente caracterizada por un dolor profundo y sordo de difícil localización. Este movimiento puede cesar por influencia de la voluntad (como los tics), pero reaparece en forma involuntaria. Afecta casi siempre a individuos añosos y probablemente se relacione con una lesión radicular posterior; debe ser diferenciado del denominado "síndrome de pies ardientes" (*burning feet*) en el marco de una polineuropatía.

## 11. SENSIBILIDAD

### Nociones generales

La sensibilidad constituye una de las grandes funciones del sistema nervioso, por medio de la cual, el organismo adquiere conocimiento de las modificaciones del medio que lo rodea, de su propia actividad y de los efectos de ésta, permitiéndole a la vez protegerse de los factores nocivos que puedan perjudicarlo.

Esta función tiene su expresión más primitiva en la simple irritabilidad de los organismos unicelulares, pero a medida que se asciende en la escala zoológica se constituye un aparato, cada vez más complejo, para asegurarla.

En los organismos superiores, las modificaciones del medio ambiente o del mismo organismo son fuente de estímulos de naturaleza muy variada que, impresionando órganos receptores distintos, según la naturaleza de los estímulos, llegan a centros que permiten su conocimiento y discriminación. El estímulo, al impresionar un órgano receptor, da lugar al fenómeno denominado sensación, gracias al cual el organismo *conoce*. Funciones psíquicas, como la percepción y la representación, permiten relacionar la sensación con otras anteriores, localizarlas y objetivarlas, así como evocarlas, sin necesidad de que la sensación tenga nuevamente lugar. Pero no siempre el organismo *conoce*, es decir, tiene conciencia de los estímulos que obran sobre él, en forma clara, sino que hay una gran cantidad de estímulos capaces de determinar reacciones orgánicas, sin llegar a la conciencia o llegando a ésta en forma muy imprecisa. Esto es lo que se denomina sensibilidad no consciente, que es, en gran parte, la generadora de las reacciones reflejas, por oposición a la sensibilidad especial o sensorial constituida por las sensaciones.

Esta última es la que interesa al semiólogo. Según el punto de aplicación de los estímulos

y la naturaleza de los mismos, cabe distinguir varias sensibilidades elementales conscientes o sentidos: 1º, sensibilidad de la piel; 2º, sensibilidad muscular y ósea; 3º, sentido de la vista, del oído y del equilibrio, del gusto y del olfato. Estos últimos han sido prácticamente estudiados con la exploración de los pares craneanos. La fisiología clásica describía cinco sentidos: tacto, vista, oído, olfato y gusto, oponiendo el primero, que constituía la sensibilidad general, a los demás, que formaban la sensibilidad especial o sensorial.

Al estudiar en este capítulo la sensibilidad, se hará referencia especialmente a la sensibilidad cutánea, muscular y ósea, o sea, a la sensibilidad general consciente.

**Sensibilidad de la piel o sensibilidad superficial consciente.** La sensibilidad cutánea comprende la sensibilidad táctil, la sensibilidad térmica y la sensibilidad dolorosa, conocidas, también, con el nombre de sensibilidad superficial, y cuyas sensaciones se originan por la acción de estímulos que obran sobre la piel, excitando un receptor u órgano sensorial, distinto según la clase de excitación.

La sensibilidad táctil tiene como estímulo el contacto ligero de la piel que obra sobre los llamados discos de Merkel, que son los órganos receptores de la misma, situados en la capa más superficial, la epidermis. Existen otros órganos del tacto, los corpúsculos de Meissner, que están en contacto con la capa papilar; son fibras en hélice rodeadas de una cápsula, que responden a la deformación de la papila en el tacto más intenso. Se encuentran gran número de ellos en la palma de la mano, en la planta de los pies y a nivel de los órganos genitales.

El frío es percibido por los corpúsculos de Krause y el calor por los corpúsculos de Ruffini que se hallan en la dermis.

El dolor se provoca excitando las fibras de arborización libres de la epidermis. No hay estímulo específico para el dolor, ya que un estímulo de cualquier tipo, mecánico, térmico o químico, lo genera, cuando es suficientemente intenso.

El organismo no sólo toma conocimiento de que ha tenido lugar la sensación, sino que sabe, con alto grado de exactitud, el lugar del tegumento estimulado (localización de la sensación, denominada también sentido de lugar o topognosia), y además es capaz de discriminar, cuando obran varios estímulos en distintos sectores de la piel, las distintas sensaciones obtenidas.

La localización y la discriminación varían según las partes del tegumento excitadas; así, la localización es más precisa y es mayor el poder de discriminación en algunas regiones de la piel como los labios y la lengua y menor en el dorso torácico; esto es especialmente comprobable con la prueba del compás de Weber.

Los estudios de Head, observando la reaparición de la sensibilidad a medida que se regenera un nervio sensitivo seccionado, han puesto de manifiesto que la sensibilidad en una zona de la piel posee ciertas particularidades. Según esos estudios, la sensación superficial ordinaria cutánea es una cosa compleja, basada en dos tipos de sensibilidad diferentes:

La sensibilidad *protopática*, que es la sensibilidad más primitiva y difusa, poco o nada diferenciada, que responde a todos los excitantes cutáneos dolorosos, al calor y al frío extremos y al tacto grosero; el sujeto no puede localizar con exactitud el lugar en que obra el estímulo, ni tampoco puede discriminar. Este tipo de sensibilidad es la primera que reaparece cuando se regenera un nervio sensitivo cutáneo seccionado, lo que quiere decir que las fibras que primero se regeneran son las que conducen este tipo de sensibilidad.

La sensibilidad *epicrítica* es la que asegura la discriminación más fina, la localización precisa y la que permite apreciar el estímulo de poca intensidad. Aparece más tardíamente en la regeneración del nervio y normalmente ejerce una influencia inhibitoria sobre la sensibilidad protopática. Es interesante consignar que el glándulo carece de sensibilidad epicrítica; solamente tiene sensibilidad protopática.

En suma, según Head, la sensibilidad protopática comprende toda la sensibilidad dolorosa, la térmica a temperaturas extremas y la sensibilidad al tacto grosero, con escaso poder

de localización y discriminación; y la sensibilidad epicrítica comprende la sensibilidad al tacto ligero, la sensibilidad térmica a los cambios de temperatura leves, el poder de localización y de discriminación.

**Sensibilidad muscular y ósea o sensibilidad profunda consciente.** Se agrupan con estos nombres diferentes órdenes de sensibilidad, que tienen origen en los músculos, en los tendones, en los huesos y en las articulaciones:

El sentido de *presión* o *barestesia* (del griego *baros*, presión; *aisthesis*, sensibilidad), que consiste en la apreciación de peso (barognosia) (del griego *baros*, peso; *gnosis*, conocimiento), o presiones (barestesia) ejercidas sobre una parte del cuerpo. Sus receptores son los corpúsculos de Golgi, redondeados y de pequeño tamaño, encargados de percibir las presiones poco intensas, y los corpúsculos de Pacini, grandes, ovalados, y constituidos por laminillas concéntricas, sensibles únicamente a las presiones fuertes. Ambos se hallan en la hipodermis, por delante o entre los acúmulos adiposos. Se ven asimismo corpúsculos de Pacini que asientan en el periostio y demás estructuras.

La sensibilidad *vibratoria* o *palestesia* (del griego *pallein*, agitar, y *aisthesis*, sensibilidad), que consiste en la sensibilidad de los huesos o del periostio a estímulos vibratorios; por ejemplo, a las vibraciones del diapason.

El sentido de las actitudes segmentarias o *batiestesia* (del griego *bathys*, profundo; *aisthesis*, sensibilidad), por medio del cual el sujeto toma conocimiento de cuál es la posición exacta en que se encuentran las diversas partes de su cuerpo en relación unas con otras, sin el auxilio de la vista. Tiene origen en la excitación de diversos aparatos receptores distribuidos por los músculos, superficies articulares, tendones y ligamentos, que se conocen con el nombre de receptores cinestésicos o propioceptores. Así, los husos neuromusculares, comprimidos por las fibras musculares, miden el grado de contracción y los corpúsculos tendinosos de Golgi, estimulados en el proceso de alargamiento tendinoso, captan o indican el esfuerzo desarrollado (véase capítulo sobre Taxia). De esta forma le suministran al sujeto indicaciones respecto a los movimientos activos que efectúa, por las cuales éste conoce, sin el auxilio de la vista, la dirección de los movimientos, la energía con que se realizan, etc. (sentido muscular o cinestésico).

**Sensibilidad superficial y profunda combinadas.** Se agrupan con este nombre diferen-

tes órdenes de sensibilidad que son función de ambas sensibilidades a la vez: superficial y profunda, a saber:

**Sensibilidad estereognósica o estereognosia.** La sensibilidad estereognósica (del griego *stereos*, sólido; *gnosis*, conocimiento) es la que permite al sujeto el reconocimiento de un objeto por medio de las distintas sensibilidades analizadas: táctil, térmica, barestesia, etc. Mediante esta sensibilidad el sujeto establece la forma, el contorno, el estado y otras cualidades de los objetos, y gracias a ello los reconoce sin el auxilio de los otros sentidos, vista, etc. Para algunos autores, la estereognosia no sería una sensación, sino una percepción, vale decir, una operación intelectual que realiza la síntesis de muchas sensaciones.

**Sensibilidad grafestésica o grafestesia.** La sensibilidad grafestésica (del griego *graphos*, escritura; *aisthesis*, sensibilidad) es la que permite al sujeto el reconocimiento de un dibujo, hecho sobre su piel por el examinador, por medio de las distintas sensibilidades analizadas: táctil, barestesia, etc. Mediante esta sensibilidad el sujeto reconoce y nombra el dibujo (número, letra, etc.) sin el auxilio de la vista. Si se estimula muy superficialmente, la grafestesia, puede ser expresión de la sensibilidad táctil epicrítica.

**Sensibilidad visceral.** Esta sensibilidad es de tipo doloroso y se traduce sobre todo a nivel de ciertos órganos, como el testículo, la vejiga, los senos, la tráquea, los globos oculares. La compresión de estos órganos despierta dolor.

La sensibilidad de la vejiga se revela por la sensación muy especial de repleción vesical; así, cuando se distiende o llena la vejiga con 120 a 150 cm<sup>3</sup> de líquido se experimenta necesidad de orinar.

## Vías de la sensibilidad

**Vías de la sensibilidad superficial** (sensibilidad termoalgésica y táctil protopática, fig. 11-1, *color*). Desde los corpúsculos receptores (Meissner, Ruffini, etc.) parten fibras que, incorporadas a los nervios periféricos, alcanzan el ganglio de la raíz posterior, donde tienen su cuerpo celular, para ingresar en la médula, formando las raíces posteriores raquídeas. Llegadas a la médula, estas fibras forman dos grupos, las fibras cortas y las fibras medianas, según la longitud y el trayecto que recorren antes de sinaptizar con una segunda neurona. Constituyen en todo este trayecto de la periferia a la médula, la denominada neurona sensitiva periférica o primera neurona sensitiva, cuyo cuerpo celular está

en el ganglio de la raíz posterior, cuya prolongación dendrítica constituye el nervio periférico y cuya prolongación cilindroaxil constituye el trayecto radicular y medular.

Las fibras cortas, que conducen las impresiones térmicas y dolorosas, penetran en la médula y ganan el asta posterior del segmento medular correspondiente al punto de penetración. A nivel del asta posterior, en la sustancia gelatinosa de Rolando, sinaptizan con una segunda neurona, la que cruza inmediatamente la línea media por la comisura gris anterior y asciende hacia el bulbo por la región posterior del cordón anterolateral de la hemimédula opuesta, formando parte del haz espinotalámico dorsal o lateral. Atraviesa, sucesivamente, la protuberancia y el pedúnculo cerebral hasta el núcleo ventral posterolateral del tálamo, donde sinaptiza con una tercera neurona a través de la cual alcanza la corteza cerebral en la circunvolución parietal posrolándica.

Las fibras radicales medianas, que conducen la sensibilidad táctil protopática, penetran en la médula a nivel del cordón posterior y van a terminar en el asta posterior de un segmento medular situado dos o tres segmentos más arriba que el que corresponde al sitio de su penetración en la médula, donde sinaptizan con la segunda neurona sensitiva, la que asciende por la columna gris medular otros dos o tres segmentos más, emitiendo en su trayecto colaterales a cada uno de estos segmentos para, finalmente, atravesar la comisura gris anterior y situarse por delante del haz espinotalámico lateral del lado opuesto formando el haz espinotalámico ventral o anterior. Al llegar al bulbo, el haz espinotalámico anterior se une a las fibras del lemnisco medio, que lleva también sensibilidad táctil pero epicrítica. Llegando así al núcleo ventral posterolateral del tálamo. A su paso por la protuberancia, se adosa a los haces espinotalámicos la raíz inferior del trigémino.

Las fibras radicales cortas y el haz espinotalámico lateral, que es su continuación, son las vías de la sensibilidad térmica y dolorosa; terminan a nivel de la corteza cerebral; constan, pues, de tres neuronas.

En cambio, las fibras medianas y el haz espinotalámico anterior, que es su continuación, que constituyen las vías de la sensibilidad táctil protopática, terminan sólo en parte a nivel del tálamo, mientras que otra porción sinaptiza en el tálamo con la tercera neurona sensitiva, cuyas prolongaciones cilindroaxiales, siguiendo el brazo posterior de la cápsula interna, van a parar a la corteza parietal (fibras talamocorticales). La vía táctil protopática consta, pues, en parte, de dos neuronas, y en parte de tres neuronas.

**Vías de la sensibilidad profunda y de la sensibilidad táctil epicrítica.** La sensibilidad profunda y la sensibilidad táctil epicrítica son recogidas por los receptores específicos, a los que siguen las fibras respectivas que atraviesan sucesivamente el

ganglio de la raíz posterior y la raíz posterior misma y penetran en la médula, constituyendo las fibras radiculares largas, así denominadas por el largo trayecto intramedular que realizan. Estas fibras radiculares largas integran los cordones posteriores de la médula, donde constituyen los haces de Goll y de Burdach, para sinaptizar a nivel del bulbo con la segunda neurona sensitiva, cuyo cuerpo celular forma los núcleos de Goll y de Burdach. Las fibras emanadas de estos núcleos van entrecruzándose progresivamente y se aplican, sobre la línea media, contra la cara posterior de los haces piramidales, constituyendo el origen de la cinta de Reil, o lemnisco medio.

Recién franqueados, pues, los núcleos de Goll y de Burdach, tiene lugar la decusación de las fibras de la sensibilidad profunda y de la táctil epicrítica, a diferencia de las vías de la sensibilidad superficial cuya decusación se verifica en la médula misma. Las vías de la sensibilidad profunda y de la táctil epicrítica, continúan por el lemnisco medio, atravesando sucesivamente el bulbo, la protuberancia y los pedúnculos cerebrales, para ir a terminar en el núcleo ventral posterolateral del tálamo, donde se articulan con la tercera neurona sensitiva, cuyas prolongaciones cilindroaxiales, atravesando el brazo posterior de la cápsula interna, van a parar a la corteza parietal (fibras talamocorticales). Es de advertir que al lemnisco medio se unen fascículos de fibras sensitivas procedentes de los núcleos sensitivos de los pares craneales escalonados en el tronco cerebral y en especial del acústico.

Las vías de la sensibilidad profunda y de la táctil epicrítica constan, pues, de tres neuronas: la primera neurona o neurona sensitiva periférica, con su cuerpo celular a nivel del ganglio de la raíz posterior; la segunda neurona, con cuerpo celular a nivel de los núcleos de Goll y de Burdach, y la tercera neurona, con cuerpo celular en el tálamo óptico.

A nivel medular existen, pues, dos sistemas sensitivos, el cordonal posterior, fundamentalmente para la sensibilidad profunda y la táctil epicrítica, y el espinotalámico destinado a la sensibilidad superficial.

#### Resumen de las vías de la sensibilidad.

Las vías de la sensibilidad constan de tres neuronas; la primera neurona o neurona sensitiva periférica, con cuerpo celular en el ganglio de la raíz posterior, se extiende desde el órgano receptor hasta la columna gris medular o los núcleos de Goll y de Burdach en el bulbo, para sinaptizar con la segunda neurona sensitiva. Esta segunda neurona tiene su cuerpo celular a nivel de las astas posteriores medulares (para el caso de las vías de la sensibilidad superficial) y en los núcleos de Goll y de Burdach en el bulbo (para el caso de las vías de la sensibilidad profunda y de la táctil epicrítica). La se-

gunda neurona va a concluir en el núcleo ventral posterolateral del tálamo, donde sinaptiza con la tercera neurona sensitiva, que tiene su cuerpo celular en el tálamo y va a finalizar en la zona parietal de la corteza.

Es de advertir que parte de la sensibilidad táctil protopática consta sólo de dos neuronas, siendo su punto final el tálamo óptico.

El entrecruzamiento de las vías de la sensibilidad superficial tiene lugar a nivel de la médula, mientras que el de las vías de la sensibilidad profunda y de la táctil epicrítica se verifica a nivel del bulbo, por encima de la decusación piramidal. Este hecho tiene el siguiente valor fisiopatológico: una hemisección medular izquierda interesará las vías de la sensibilidad superficial que proceden del lado derecho del cuerpo, que ya se han entrecruzado, y las de la sensibilidad profunda y de la táctil epicrítica, que proceden del izquierdo, todavía no cruzadas; por ello habrá anestesia profunda y táctil epicrítica del lado de la lesión y anestesia superficial del lado opuesto de la lesión; es lo que sucede en el síndrome de Brown-Séquard.

Como conclusión final podemos establecer lo siguiente: la vía lemniscal transmite rápidamente a la corteza informaciones sobre el contacto de los tegumentos y sobre la posición de las articulaciones, notablemente precisas e individualizadas en el espacio y en el tiempo. Es la vía de la sensibilidad epicrítica o discriminativa.

Por el contrario, la vía espinotalámica o extralemniscal, cuya función es esencial para transmitir la sensibilidad térmica y dolorosa, suministra una información más grosera, con menos especificidad temporal o espacial y se denomina sensibilidad protopática. Estas dos formas de sensibilidad indican la doble función de la somestesia: función de alarma, de protección a la integridad física del individuo (sensibilidad protopática), pero también función de exploración que proporciona al individuo el medio de actuar sobre el mundo exterior (sensibilidad epicrítica) (fig. 11-1, color).

**Vías de la sensibilidad visceral.** Estas vías difieren en parte de las anteriores. Se admite que la sustancia gris fundamental vegetativa periependimaria, donde termina la protoneurona sensitiva, está formada por un acúmulo de neuronas simpáticas cuyas fibras pueden tener una función conductora propia alcanzando así el tálamo óptico. Los dolores viscerales, sin embargo, pueden llegar al tálamo a través del haz espinotalámico lateral, ocurriendo este contacto a nivel del ganglio espinal, o a nivel del asta posterior.



**Áreas sensitivas corticales**

Las áreas sensitivas se encuentran en la corteza de la circunvolución parietal ascendente (área de proyección de las fibras corticales de la sensibilidad general de la mitad opuesta del cuerpo), en la región parietal inferior (área de expresión sensitiva en relación con el desarrollo del lenguaje y de la mímica) y en la cara interna del hemisferio (área sensitiva general suplementaria).

La circunvolución parietal recibe, pues, los impulsos sensitivos de la mitad opuesta del cuerpo. Dentro de dicha área, existen subcentros escalonados: para la cara que ocupa la parte inferior, el miembro superior que ocupa la parte media, y el miembro inferior, la parte superior y el lóbulo paracentral. En síntesis, los subcentros sensitivos corticales tienen la misma disposición que los motores, de los que están separados por la cisura de Rolando.

En el lóbulo parietal las áreas sensitivas permiten el reconocimiento sensorial: se perciben las discriminaciones más finas del tacto y la temperatura; se aprecian la relación y localización espacial, el reconocimiento de los movimientos pasivos, el reconocimiento de la naturaleza de los objetos y la apreciación de la forma del propio cuerpo. Con respecto a esto último, la pérdida de esta apreciación ha sido descrita por Pick con el nombre de autotopagnosia—trastorno en el cual el enfermo no

puede señalar *partes* de su propio cuerpo—, en correspondencia con lesiones parietales situadas por detrás de la circunvolución parietal ascendente.

Un sujeto que tenga una lesión cortical del área sensitiva podrá percibir la sensación correspondiente, pero tendrá dificultad para juzgar y discriminar la sensación y será incapaz de sintetizar las diferentes sensaciones que le permiten el reconocimiento de un objeto. Muchas excitaciones sensitivas no alcanzan la corteza; terminan en el tálamo, que forma un centro sensitivo subcortical muy importante, el cual asegura la sensibilidad protopática y confiere el tono afectivo, de placer o de pena, que se asocia a ciertas sensaciones. De ahí que cuando el tálamo está liberado del control cortical, se observa que ciertas sensaciones son intensamente sentidas (hiperpatía).

**Distribución radicular y periférica de la sensibilidad**

Como en el caso de la motilidad, pueden distinguirse territorios sensitivos periféricos que corresponden al área de distribución sensitiva de un nervio raquídeo y territorios de distribución sensitiva radicular que corresponden a la zona de distribución de cada raíz posterior sensitiva. Esto se debe a que el nervio periférico contiene fibras sensitivas que proceden de las varias ramas que han formado los plexos y tam-

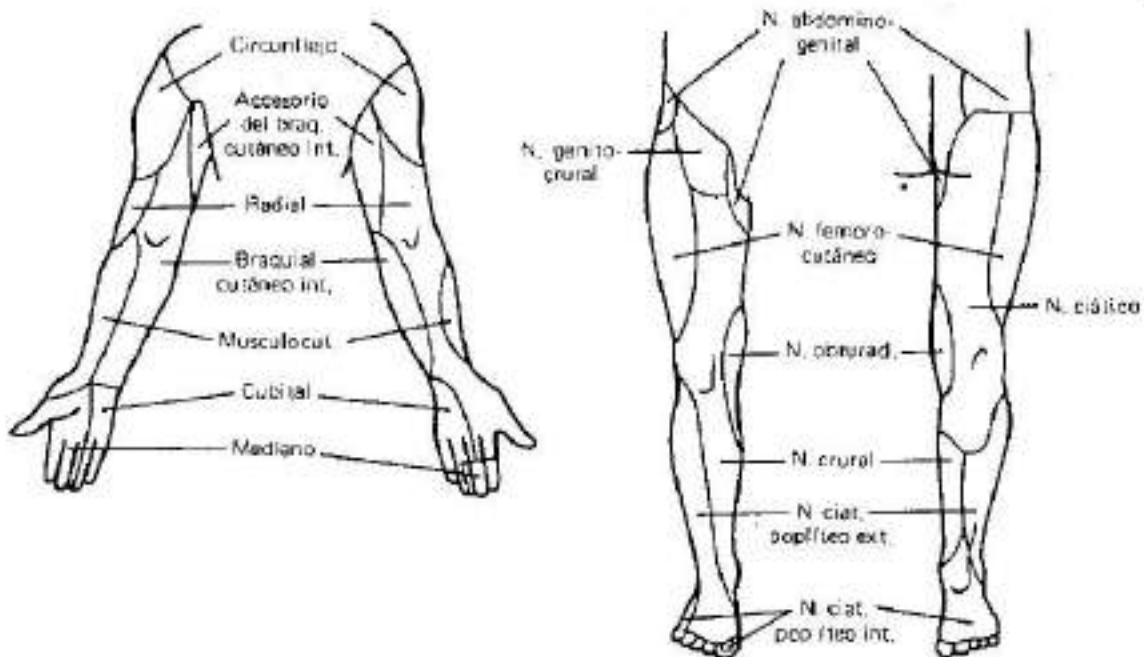


Fig. 11-2. Distribución periférica de la sensibilidad en miembros superiores e inferiores.

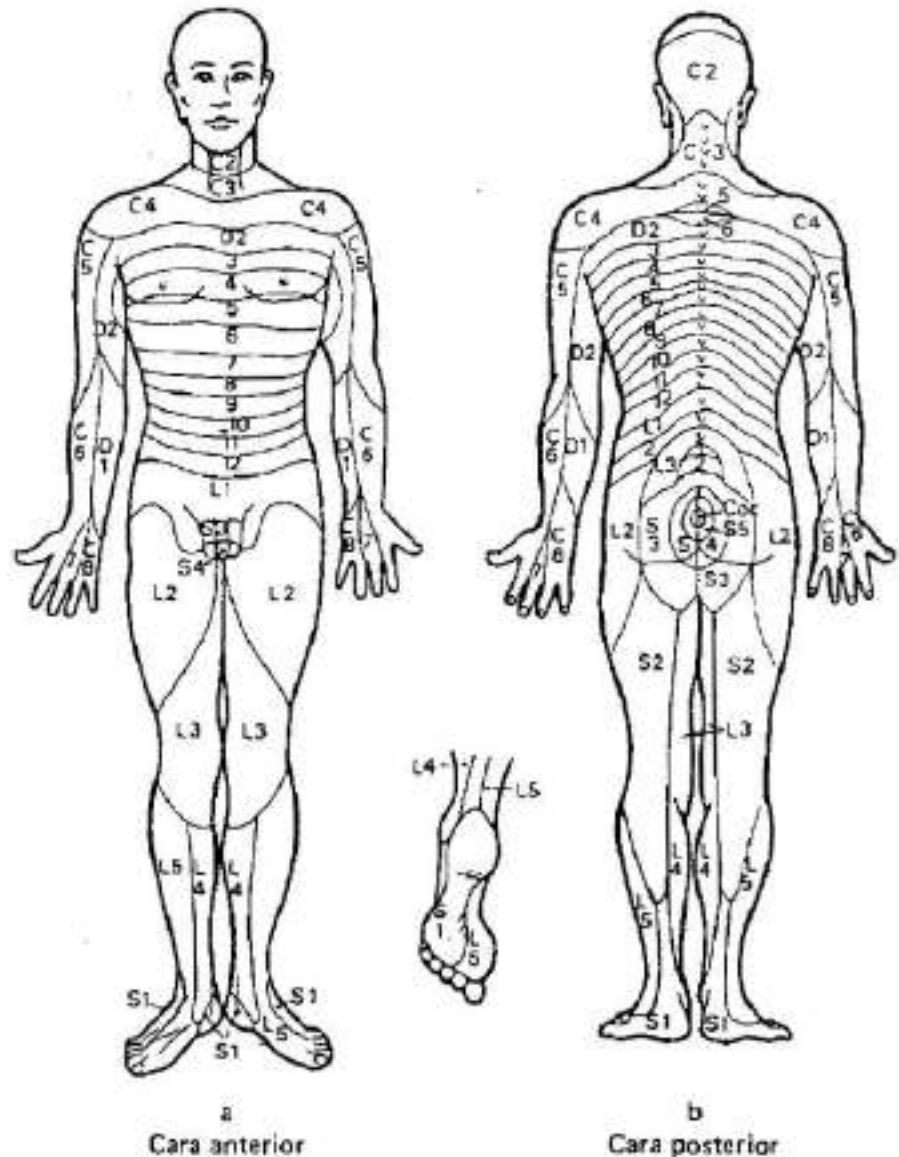


Fig. 11-3. Distribución radicular de la sensibilidad en caras anterior y posterior.

bién a que una misma raíz participa en la formación de varios nervios raquídeos. La topografía sensitiva radicular es, pues, distinta de la topografía sensitiva periférica. Así, por ejemplo, la sección del nervio cubital determina la pérdida de la sensibilidad en el borde cubital de la mano; para lograr una alteración igual será necesario seccionar la octava raíz cervical y la primera dorsal, puesto que el cubital proviene de estas dos raíces, pero como esas dos raíces, a la vez, dan origen al braquial cutáneo interno, la pérdida de la sensibilidad no se limitará al borde cubital de la mano, sino que se extenderá al borde interno del antebrazo y del brazo.

En resumen, la topografía sensitiva comprende dos tipos: el periférico y el radicular. El periférico coincide con la zona de distribución del nervio periférico (fig. 11-2), mientras que el radicular está constituido en las extremidades por bandas paralelas al eje mayor del miem-

bro, y en el tronco por bandas perpendiculares al eje del cuerpo (fig. 11-3) denominadas *dermatomas*. Es de advertir que las bandas no están estrictamente separadas sino que cabalgan parcialmente unas sobre otras. Estas zonas han podido ser determinadas gracias a los estudios de Head sobre el herpes zoster, que es una inflamación del ganglio de la raíz posterior, debida a un virus específico.

## EXPLORACION

Desde el punto de vista semiológico, es útil distinguir la sensibilidad subjetiva de la sensibilidad objetiva, entendiéndose por sensibilidad subjetiva aquellas manifestaciones sensitivas que el enfermo espontáneamente observa, a diferencia de la sensibilidad objetiva que corresponde a las manifestaciones sensitivas que el clínico puede poner en evidencia por medio de